

Aus der Herzchirurgischen Klinik der Universität
München

Direktor: Professor Dr. med. W. Klinger

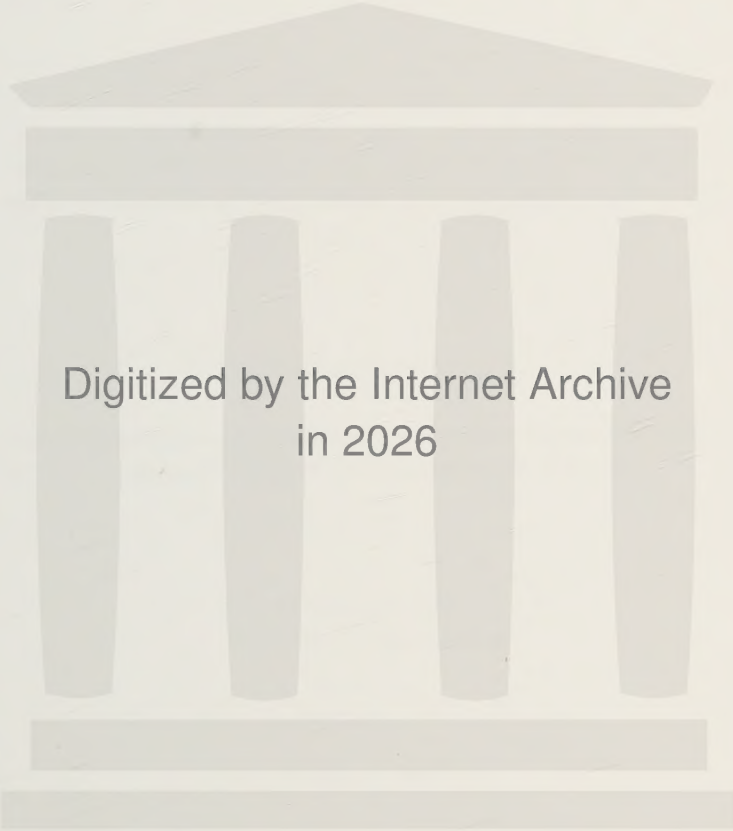
OPERATIVE BEHANDLUNG DER FALLOTSCHEM TETRALOGIE.
ZWEI-ZEITIGES VORGEHEN MIT EINER PALLIATIVOPERATION
NACH BROCK UND ANSCHLIESSENDE KORREKTUR.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität München.

Vorgelegt von
Norbert Felgenhauer

München 1983



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554013_0066

awi-druck
Dissertations-Druck
Müllerstraße 22 · München 5
Telefon 260 40 05

Aus der Herzchirurgischen Klinik der Universität
München

Direktor: Professor Dr. med. W. Klinner

OPERATIVE BEHANDLUNG DER FALLOTSCHEN TETRALOGIE.
ZWEI-ZEITIGES VORGEHEN MIT EINER PALLIATIVOPERATION
NACH BROCK UND ANSCHLIESSENDER KORREKTUR.

Inaugural-Dissertation

zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
an der Ludwig-Maximilians-Universität München.

Vorgelegt von
Norbert Felgenhauer

München 1983

Mit Genehmigung des Fachbereichs Medizin
der Universität München

Berichterstatter: Prof.Dr.med.B.Reichart
Mitberichterstatter: Prof.Dr.med.W.Klinner
Dekan: Prof.Dr.med.W.Spann

Tag der mündlichen Prüfung: 3.5.1983



INHALTSVERZEICHNIS

	Seite
I. HISTORISCHER ÜBERBLICK	1
II. BEGRIFFSBESTIMMUNG	2
III. OPERATIVE METHODIK	3
IV. KLINISCHES KRANKENGUT	7
1. Untersuchung der Gruppe I	9
a) Übersicht	9
b) Klinisches Bild	10
c) Palliativoperation nach Brock	15
d) Korrekturoperation	21
e) Langzeitstudie	29
2. Untersuchung der Gruppe II	31
a) Übersicht	31
b) Klinisches Bild	32
c) Palliativoperation nach Brock	36
d) Korrekturoperation	44
e) Langzeitstudie	53
V. DISKUSSION	56
VI. ZUSAMMENFASSUNG	82
VII. LITERATURVERZEICHNIS	87

I. Historischer Überblick

Seit der Beschreibung einer Herzfehlerkombination von 1. Ventrikelseptumdefekt, 2. Pulmonalstenose, 3. dextroponierter Aorta und 4. Hypertrophie des rechten Ventrikels durch Etienne Louis Fallot (1888) ist diese als Fallotsche Tetralogie in die medizinische Nomenklatur eingegangen und bis heute als solche geläufig. Zuvor wurde bereits von Stensen (1672) und Sandifort (1777) auf diesen komplexen Herzfehler hingewiesen. Fallot war jedoch der erste, dem es gelang die klinisch-pathologischen Zusammenhänge bei solchen Fällen herauszustellen. Als gemeinsames Kennzeichen hob er die Blausucht hervor und sprach ausdrücklich von einer "Maladie bleue". Nach Fallots Beschreibung taucht der mit seinem Namen verbundene Begriff Tetralogie erst fast 50 Jahre später in den Arbeiten von Maud Abbot (1936) und bei Helen Taussig (1948) wieder auf. In der Zwischenzeit wurden mit Blausucht einhergehende Herzfehler nicht näher klassifiziert; sie wurden allgemein als Morbus coeruleus bezeichnet (Pfaundler und Schlossmann, 1926). Erklärt wurde diese Entwicklung dadurch, daß sich bis Ende der 40er Jahre keine Behandlungsmöglichkeiten für diese Mißbildungen ergaben (Klinner et al., 1978).

I. Begriffsbestimmung

Die Fallotsche Tetralogie ist ein angeborener Herzfehler, der in seiner pathologischen Anatomie folgende Charakteristika aufweist:

- einen großen Ventrikelseptumdefekt, der immer der Größe des Aortenostiums entspricht (Edwards et al., 1965)
- eine Obstruktion der rechtsventrikulären Ausflußbahn, die entweder im Herzen selbst (infundibuläre Stenose), an der Pulmonalklappe (valvuläre Stenose), im Bereich des Pulmonalisstammes und der Bifurkation (supravalvuläre Stenose) oder als Kombinationsvitium vorliegen kann. Die rein valvuläre Stenose ist mit 10 - 15 % in dieser Gruppe relativ selten, rein infundibuläre Stenosen kommen bei 25 - 30 % der Fälle vor, kombinierte Stenosen sind mit 60 - 65 % am häufigsten (Zerbi-
ni et al., 1966). Immer ist die Arteria pulmonalis kleiner als die Aorta,
- eine mehr oder weniger dextroponierte Aorta, die über dem Ventrikelseptumdefekt reitet und die, wie es Edwards (Edwards et al., 1965) definiert hat, zu einer freien Verbindung zwischen Aorta und beiden Ventrikeln führt,
- eine Hypertrophie des rechten Ventrikels mit einem Druckausgleich zwischen beiden Kammern, infolge der Pulmonalstenose und des Ventrikelseptumdefekts nach Klinner eine "conditio sine qua non" (Klinner et al., 1968) .

Ämodynamisch wirksam sind der Ventrikelseptumdefekt und die Ausflußtraktobstruktion. Die Dextroposition der Aorta trägt zur Einengung der rechtsventrikulären Ausflußbahn bei.

Infolge einer großen Variabilität dieser pathologisch-anatomischen Verhältnisse kann die Blausucht als Ausdruck der zentralen Zyanose bei der Fallotschen Tetralogie in Abhängigkeit von der Pulmonalstenose und Dextroposition der Aorta unterschiedlich stark ausgeprägt sein.

III. Operative Methodik

In der Herzchirurgischen Universitätsklinik München kamen in den Jahren von 1952 bis 1977 insgesamt 709 Patienten mit der Diagnose 'Fallotsche Tetralogie' zur operativen Behandlung. Bei 102 Patienten wurde dabei als Palliativmaßnahme eine transventrikuläre Sprengung der Pulmonalklappe nach Brock durchgeführt. Operativ wurde hier nach der von Klinner (Klinner u. Reichart, 1978) beschriebenen Technik folgendermaßen vorgegangen:

Ist die Brocksche Sprengung von vornherein geplant, so wird der Zugang zum Herzen am besten durch eine linksseitige anterolaterale Thorakotomie im Bett der 4. Rippe gewählt. Da in jedem Fall ein weiterer Zugangsweg nach vorn bis an das Sternum erforderlich ist, empfiehlt es sich die Arteria und Vena thoracica interna zwischen Ligaturen zu durchtrennen.

Nach Abdrängen der Lunge wird das Perikard längsgespalten und so das Herz freigelegt. Zum Sondieren und Einführen des Dilatators bzw. Valvulotoms legt man eine tiefgreifende mit Teflon-Filz gesicherte U-Naht in einem möglichst koronarfreien Bezirk in die Spitze oder die Vorderwand des rechten Ventrikels, wobei im letzten⁸¹ Fall zur Pulmonalklappe ein Abstand von 4 bis 5 cm bestehen soll.

Nach einer Stichinzision, möglichst im Verlauf der Muskelfasern, innerhalb der gelegten Naht, wird eine 2 bis 4 mm dicke, an der Spitze leicht gebogene, starre Sonde nach Brock in den rechten Ventrikel eingeführt. Durch langsames Vorschieben der Sonde in Richtung der A. pulmonalis unter Kontrolle des von außen gegenstastenden linken Zeigefingers, wird versucht, die Pulmonalklappe zu passieren.

Hat die Sonde die Pulmonalklappe passiert, wird sie durch dickere Kaliber (Hegarstifte) ersetzt, bis die Weite des geschlossenen Dilatators erreicht ist. Für die Sprengung der Pulmonalklappe wird dann ein nach Klinner modifizierter Tubbs-Dilatator in das

Pulmonalostium eingeführt.

Legt er richtig, zur Hälfte in der Pulmonalarterie, zur Hälfte in der Ausflußbahn des rechten Ventrikels, so wird nach Einstellen der gewählten Weite der Dilatator gespreizt, bis ein Nachgeben des Widerstands anzeigt, daß die Pulmonalklappe aufgerissen ist. Dabei sollte der Dilatator schrittweise weitergestellt werden, da es bei der sofortigen Einstellung auf die volle Weite zu einer Perforation an der Hinterwand der rechtsventrikulären Ausflußbahn kommen kann.

Bestätigt die Druckmessung eine genügende Erweiterung der Pulmonalklappe, so wird nach dem Zurückziehen des Dilatators die Incision in der Wand des rechten Ventrikels wieder verschlossen.

Bei insgesamt 69 Patienten wurde im Anschluß an die Brocksche Palliativoperation eine Korrektur der Fallotschen Tetralogie vorgenommen, wobei nach der von Klinger angegebenen Technik folgendermaßen vorgegangen wurde:

Durch eine mediane Längssternotomie und eine Längsspaltung des Pericardiums wird das Herz freigelegt. Hat die Inspektion und die digitale Austastung über den rechten Vorhof die letzte Entscheidung für die Operation gebracht, wird der Patient heparinisiert. Anschließend werden über das rechte Herzohr die Hohlvenenkatheter eingeführt.

Nach der Kanulierung der Aorta wird der extrakorporale Kreislauf in Gang gesetzt. Im totalen Bypass wird dann die Aorta abgeklemmt und der rechte Ventrikel am flimmernden Herzen inzidiert.

Die Standardinzision verläuft entsprechend dem Verlauf der Herzmuskelfasern quer über dem Ausflußtrakt, etwa am Übergang vom oberen zum mittleren Drittel. Je nach Breite der Ausflußbahn und der Lage der Koronararterien kann sie auch schräg oder winkelförmig gestaltet werden. Die größeren Koronararterienäste, die die Ausflußbahn kreuzen, sind jedenfalls nach Möglichkeit zu schonen.

Eine Ventrikellängsinzision bis hinauf zur Pulmonalarterienbifurkation ist nur dann angezeigt, wenn von vornherein eine plastische Ausflußtrakterweiterung erforderlich erscheint. Anschließend

werden die hypertrophischen Muskelmassen im Bereich des Infundibulums reseziert, wobei man sich zunächst dem septalen Band bzw. den angrenzenden Trabekeln und anschließend dem parietalen Band zuwendet.

Nach Schaffung einer freien Ausflußbahn im rechten Ventrikel kann die Pulmonalklappe dargestellt werden. Sie ist, wenn eine Stenose besteht, bei der Fallotschen Tetralogie nahezu immer zweizipflig angelegt, meist sind die Taschenklappen mehr oder weniger fibrosiert mißgebildet. Zur Beseitigung der Klappenstenose werden die Klappentaschen mit Hilfe eines Nervenhäkchens ausflußtraktwärts gezogen und die Kommissuren mit einem langen Skalpell bis zum Klappenring scharf gespalten.

Der Ventrikelseptumdefekt wird immer mit Hilfe eines Kunststoff-flickens aus Teflon oder Dacron verschlossen. Das Einnähen des Kunststoffflickens erfolgt dabei nach der von Klinner angegebenen Technik mit Einzelknopfnähten (Klinner et al., 1978). Besonderer Schonung bedürfen dabei das am unteren Defektrand verlaufende Hische Bündel sowie die Region der Aorten- und der Trikuspidalklappe.

Ist die rechtsventrikuläre Ausflußbahn weit genug, so wird anschließend die Ventrikulotomie mit einer einfach fortlaufenden Nahtreihe wieder verschlossen. Vor den letzten Stichen erfolgt der Übergang auf partiellen Bypass. Gleichzeitig werden die rechte Herzkammer und die Arteria pulmonalis entlüftet. Hat sich der linke Ventrikel gut gefüllt, erfolgt zum Entlüften zunächst die Funktion an der Herzspitze sowie anschließend die Stichelung der Aorta nach Cooley. Gleichzeitig mit der Aortenstichelung wird die Aortenklemme gelöst. Nach der Defibrillation wird die Ventrikulotomie am schlagenden Herzen mit einer zweiten fortlaufenden Naht gesichert.

Je nach Dauer der Aortenabklemmung ist eine Reperfusion mit der Herz-Lungenmaschine von 10 bis 20 min. erforderlich.

Nachdem sich die Kreislaufverhältnisse stabilisiert haben, kann der Bypass beendet werden. Bei totalem Herzblock oder anhaltenden Arrhythmien empfiehlt sich das Einnähen temporärer subepikardialer

elektroden in einem koronarfreenen Bezirk des rechten Ventrikels. zur Verifizierung des Ergebnisses erfolgt schließlich eine Druckmessung im rechten und linken Ventrikel sowie in beiden Vorhöfen. bleiben die Kreislaufverhältnisse weiterhin stabil und zeigt die Druckmessung ein zufriedenstellendes Ergebnis, werden zunächst die Hohlvenenkatheter entfernt und das rechte Herzohr übernäht. Anschließend wird die Aortenkanüle gezogen und die Aortotomie verschlossen. Sofort nach Entfernen der Aortenkanüle kann dann Noradrenalin gegeben werden.

Ist der Ausflußtrakt des rechten Ventrikels für einen direkten Anschluß zu eng, muß eine plastische Erweiterung vorgenommen werden. Als Prothesenmaterial kommt hierbei in erster Linie geformtes Dacron oder Teflon zur Anwendung, das auch beim heparinisierten Patienten blutundurchlässig sein muß. Der Flicken wird so zugeschnitten, daß er seine größte Breite über dem Klappenring erreicht und nach oben leicht gewölbt ausläuft. Das Einnähen des Flickens erfolgt dann nach der von Klinner beschriebenen Technik. (Klinner u. Reichart, 1978)

IV. Klinisches Krankengut

In der Herzchirurgischen Universitätsklinik München wurde in den Jahren von 1952 bis 1977 bei insgesamt 102 Patienten, die mit der Diagnose Fallotscher Tetralogie zur operativen Behandlung kamen, eine Palliativoperation nach Brock durchgeführt.

In der vorliegenden Arbeit werden diese 102 Patienten unter Berücksichtigung der jeweils unterschiedlichen Operationsindikationen in 2 Gruppen unterteilt.

Bei den Patienten, die der Gruppe I zugeteilt wurden, handelte es sich um sehr junge Patienten mit einer oberen Altersgrenze von 4,5 Jahren. Obwohl hier in einigen Fällen der Stamm der Pulmonalarterien groß genug gewesen wäre, schienen diese Patienten zum Zeitpunkt der Operation für einen korrigierenden Eingriff noch nicht alt genug; eine Korrektur wäre für diese Patienten mit einem erheblich erhöhten Risiko verbunden gewesen. Andererseits wäre ein abwartendes Verhalten bis zu einem korrigierenden Eingriff zu einem späteren Zeitpunkt aufgrund des kritischen Zustandes dieser Patienten nicht zu rechtfertigen gewesen. Eine stark ausgeprägte Zyanose und vor allem wiederholt auftretende, hypoxisch bedingte Krampfanfälle machten ein sofortiges operatives Vorgehen unumgänglich.

Der Gruppe II wurden diejenigen Patienten zugeteilt, bei denen die anatomischen Verhältnisse eine sofortige Korrektur nicht

zuließen. In diesen Fällen waren der Stamm und die Äste der Pulmonalarterien so stark hypoplastisch, daß es bei einem Verschuß des Ventrikelseptumdefekts zu einer Überlastung des rechten Ventrikels gekommen wäre; das Blutvolumen hätte von dem hypoplastischen Pulmonalisbett nicht aufgenommen werden können. Mit einer Palliativoperation sollte bei diesen Patienten eine bessere Lungendurchblutung und damit im Laufe der Zeit eine Erweiterung der Pulmonalgefäße erreicht werden, um so eine günstigere Voraussetzung für einen späteren korrigierenden Eingriff zu schaffen.

1. Untersuchung der Gruppe I

a) Übersicht

Von den insgesamt 102 Patienten konnten 41 der Gruppe I zugeordnet werden. Es handelte sich dabei um 23 Jungen und 18 Mädchen. Das Durchschnittsalter lag bei den Patienten dieser Gruppe bei 2.3 Jahren. Der jüngste Patient war 6 Monate, der älteste 4.5 Jahre alt. (Tabelle 1).

Tabelle 1 :

Altersverteilung bei den 41 Patienten der Gruppe I

Alter (Monate)	Patienten	
	n	%
0 - 6	2	4.9
7 - 12	8	19.5
13 - 24	11	26.8
25 - 36	9	22.0
37 - 54	11	26.8

Das mittlere Körpergewicht zum Zeitpunkt der Operation betrug bei den Patienten der Gruppe I 11.8 kg. Die untere Grenze lag bei 4.8 kg, die obere bei 20.6 kg.

Bei 4 Patienten war der Palliativoperation nach Brock bereits eine andere Palliativmaßnahme vorausgegangen. Hierbei handelte es sich in 3 Fällen um eine linksseitige, in 1 Fall um eine rechtsseitige Anastomose nach Blalock-Taussig.

Abgesehen von den typischen Fehlbildungen der Fallotschen Tetralogie wurde bei 3 Patienten ein zusätzlicher Herzfehler diagnostiziert. Es handelte sich dabei um einen Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ, um eine Aplasie der linken Pulmonalarterie und um eine supralvalvuläre Aortenstenose.

b) Klinisches Bild

In der Anamnese zeigten die Patienten eine meist seit der Geburt bestehende, ausgeprägte zentrale Zyanose und eine vor allen Dingen bei Belastung auftretende Dyspnoe. Auffallend häufig war auch das Einnehmen einer charakteristischen Hockstellung zu beobachten.

Der klinische Befund ergab einen zum Teil erheblichen Rückstand im Hinblick auf die körperliche Entwicklung. Der Beurteilung der körperlichen Entwicklung wurde ein Diagramm von Maaser (Maaser, 1974) zugrunde gelegt, das die Größen-

und Gewichtsentwicklung bei Kindern mit dem biologischen Alter in Beziehung setzt. Die Kennzeichnung der Variationsbreite erfolgt in diesem Diagramm durch Perzentilangabe. Die 50. Perzentile gibt die mittlere Wachstumsgeschwindigkeit wieder. Werte außerhalb der 3. bzw. 97. Perzentile sind als abnorm anzusehen. Ein Vergleich der Untersuchungsergebnisse mit diesem Somatogramm zeigte, daß insgesamt 51.2% aller Kinder in ihrer Größen- und Gewichtsentwicklung außerhalb der 3. Perzentile zu liegen kamen; weitere 19.5% befanden sich im unteren Normbereich, in einem Bereich, der zwar innerhalb der 3. Perzentile, aber noch außerhalb der 25. Perzentile zu finden war (Tabelle 2).

Tabelle 2 :

Körperlicher Entwicklungsstand der 41 Patienten der Gruppe I vor der Brockschen Palliativoperation unter Berücksichtigung des Somatogramms von Maaser (1974)

Körpergewicht (Perzentile)	Patienten	
	n	%
< 3.	21	51.2
3. - 10.	5	12.2
10. - 25.	3	7.3
25. - 50.	6	14.6
> 50.	6	14.6

weiterhin konnte bei der körperlichen Untersuchung beobachtet werden, daß es bei nahezu allen Patienten als Ausdruck der chronischen Hypoxämie zur Ausbildung der typischen Uhrglasnägel bzw. Trommelschlegelfinger gekommen war.

Röntgenologisch zeigten die Patienten in der Thoraxübersichtsaufnahme ein normal großes oder geringgradig linksverbreitertes Herz, mitunter mit einer gehobenen und abgerundeten Herzspitze ("Coeur en sabot"); die Herzbucht war ausgeprägt, konkav mit fehlendem Pulmonalissegment; die Lungengefäßzeichnung zeigte schmale Lungenarterien mit einer hellen Lungenperipherie.

Ein charakteristischer Laborbefund war bei diesen Patienten die ausgeprägte Polycythämie. Der mittlere Wert für das präoperativ gemessene Hämoglobin betrug bei den Patienten der Gruppe I 20.1 g%. Der höchste Wert lag bei 26.5 g%, der niedrigste war bei 14.6 g% (Tabelle 3) .

Tabelle 3:

Hämoglobin-Konzentration vor der Brockschen Palliativoperation bei den 41 Patienten der Gruppe I

Hämoglobin [g%]	Patienten	
	n	%
13.5 - 17.0	11	26.8
17.1 - 20.5	11	26.8
20.6 - 24.0	16	39.0
> 24.0	3	7.3

Bei der im Rahmen der präoperativen Diagnostik vorgenommenen Herzkatheteruntersuchung konnte festgestellt werden, daß bei 18 Patienten (43.9%) die Obstruktion der rechtsventrikulären Ausflußbahn auf eine isolierte valvuläre Stenose zurückzuführen war, während eine kombinierte Stenose bei 14 Patienten (34.1%), eine vorwiegend infundibuläre Stenose bei 7 Patienten (17.1%) und eine Pulmonalklappenatresie bei 2 Patienten (4.9%) vorhanden war. Zu berücksichtigen ist dabei, daß auch bei den rein valvulären Stenosen eine Einengung des rechtsventrikulären Ausflußtraktes, bedingt durch eine subvalvuläre Hypertrophie der Muskulatur, zu finden war.

Bei der im Zusammenhang mit der Herzkatheteruntersuchung durchgeführten intrakardialen Bestimmung der arteriellen Sauerstoffsättigung konnte bei diesen Patienten mit einem mittleren Wert von 69.7% eine erhebliche Erniedrigung der arteriellen Sauerstoffsättigung festgestellt werden. Der niedrigste Wert lag bei 60%, der höchste bei 86%. Die gleichzeitig vorgenommene intrakardiale Druckmessung ergab in allen Fällen eine Druckgleichheit zwischen rechtem und Systemventrikel.

Im Angiokardiogramm zeigte sich neben einer deutlich nach rechts verlagerten Aorta ein mehr oder weniger großes Mißverhältnis zwischen einer großen Aorta und einer meist

deutlich hypoplastischen Pulmonalarterie. Bei den 41 Patienten der Gruppe I betrug das Verhältnis von Aorta zu Pulmonalarterienstamm im Durchschnitt 3.1 zu 1. Die obere Grenze lag bei einem Aorten-Pulmonalis-Quotienten von 10 zu 1, die untere bei einem Quotienten von 1.5 zu 1. (Tabelle 4).

Tabelle 4 :

Aorten-Pulmonalis-Quotient (Ao/PA) vor der Brockschen Palliativoperation bei den 41 Patienten der Gruppe I

Ao/PA	Patienten	
	n	%
< 2 : 1	2	4.9
2 : 1	15	36.6
3 : 1	12	29.3
4 : 1	9	22.0
> 4 : 1	3	7.3

c) 1. Schritt des operativen Vorgehens: die Palliativoperation nach Brock - Ergebnisse

- Übersicht

Von den 41 Patienten der Gruppe I sind insgesamt 9 Patienten (22.0%) nach der Brockschen Palliativoperation verstorben. 6 Patienten (14.6%) verstarben innerhalb der unmittelbar postoperativen Periode, d.h. innerhalb der ersten 2 Wochen nach der Operation. 3 Patienten (7.3) verstarben zu einem späteren Zeitpunkt, und zwar 6 Monate, 2.7 Jahre bzw. 4.5 Jahre nach der Operation. Bei insgesamt 9 Patienten war der Erfolg der Pulmonalklappensprengung aufgrund der zusätzlich bestehenden infundibulären Stenose und der weit überreitenden Aorta nicht ausreichend, so daß gleichzeitig mit der Brockschen Operation eine Anastomose nach Blalock-Taussig angelegt werden mußte; in allen Fällen kam hierbei der linksseitige Eingriff mit einer Verbindung zwischen der A. subclavia sinistra und dem linken Pulmonalarterienast zur Anwendung.

- Ergebnisse bei den überlebenden Patienten

Bei den 32 überlebenden Patienten zeigte sich ein im wesentlichen komplikationsloser postoperativer Verlauf. Lediglich bei 3 Patienten kam es in der ersten Woche zu einer Pneumonie, die sich jedoch unter einer konsequenten antibiotischen

Therapie mit Gentamycin und Oxacillin gut beherrschen ließ.

Im Anschluß an die Operation zeigte sich bei den meisten Patienten bald eine deutliche Besserung des zyanotischen Hautkolorits. Während in den ersten Tagen nach der Operation, vor allen Dingen bei den präoperativ stark zyanotischen Patienten, noch eine ausgeprägte Polycythämie festzustellen war, kam es nach einiger Zeit bei etwa der Hälfte der Patienten zu einer deutlichen Abnahme des Hämoglobins. Insgesamt 59.4% der Patienten erreichten dabei mit ihrer Hämoglobin-Konzentration einen Bereich, der seine obere Grenze bei einem Wert von 17.0g% hatte (Tabelle 5). Der mittlere Wert für das postoperativ gemessene Hämoglobin lag bei den 32 Patienten bei 17.2g%; der niedrigste Wert war bei 13.2g%, der höchste bei 23.7g%.

Tabelle 5 :

Hämoglobin-Konzentration nach der Brockschen Palliativoperation bei den Patienten der Gruppe I

Hämoglobin [g%]	Patienten	
	n	%
< 13.5	4	12.5
13.5 - 17.0	15	46.9
17.1 - 20.5	9	28.1
> 20.5	4	12.5

In Abhängigkeit von den Veränderungen der Hämoglobin-Konzentration kam es zu einem Anstieg der arteriellen Sauerstoffsättigung. Postoperativ vorgenommene Untersuchungen zeigten bei den 32 Patienten für die arterielle Sauerstoffsättigung einen mittleren Wert von 77.5%; der niedrigste Wert lag bei 55%, der höchste bei 94%.

Im Hinblick auf die körperliche Entwicklung zeigten die postoperativen Kontrolluntersuchungen folgendes Ergebnis: Bei einem Vergleich der im Durchschnitt 3.5 Jahre nach der Brockschen Palliativoperation vorgenommenen Messungen von Körpergröße und Körpergewicht mit dem Somatogramm von Maaser (1974) konnte eine eindeutige Besserung der körperlichen Entwicklung bei den Kindern festgestellt werden. Bei 81.2% der Kinder ließ sich eine Normalisierung des Wachstumsverlaufs beobachten. 40.6% ließen eine Größen- und Gewichtsentwicklung erkennen, die dem unteren Normbereich entsprach; einem Bereich, der zwar außerhalb der 25. Perzentile, aber noch innerhalb der 3. Perzentile zu finden war. Bei 18.8% der Kinder konnte durch die Brock-sche Pulmonalklappensprengung keine Besserung erzielt werden; sie befanden sich mit ihrer Wachstumsgeschwindigkeit weiterhin außerhalb der 3. Perzentile (Tabelle 6).

Tabelle 6 :

Körperlicher Entwicklungsstand der Patienten der Gruppe I nach der Brockschen Palliativoperation unter Berücksichtigung des Somatogramms von Maaser (1974)

Körpergewicht (Perzentile)	Patienten	
	n	%
< 3.	6	18.8
3. - 10.	9	28.1
10. - 25.	4	12.5
25. - 50.	5	15.6
> 50.	8	25.0

- Analyse der Todesfälle

Bei der Ermittlung der Todesursachen stellte sich heraus, daß alle 6 früh verstorbenen Patienten an einem akuten Rechts-herzversagen verstorben waren. 4 Patienten verstarben noch am Operationstag; die anderen beiden verstarben 2 bzw. 14 Tage nach dem operativen Eingriff.

3 der früh verstorbenen Patienten waren zum Zeitpunkt der Operation jünger als 1 Jahr. Bei den 3 anderen Patienten fand sich mit einem Aorten-Pulmonalis-Quotienten von jeweils 4 zu 1 ein äußerst hypoplastischer Pulmonalarterienstamm.

Ein Vergleich der präoperativen Untersuchungsergebnisse mit dem Sonatogramm von Maaser (1974) zeigte, daß die Hälfte der 6 früh verstorbenen Patienten in ihrer Größen- und Gewichtsentwicklung außerhalb der 3. Perzentile, also außerhalb des Normbereichs, zu liegen kamen.

Die Hämoglobin-Konzentration lag bei den 6 früh verstorbenen Patienten in einem Bereich zwischen 17.0g% und 26.5g% mit einem mittleren Wert von 21.3g%.

Bei insgesamt 3 der 6 früh verstorbenen Patienten zeigten sich mit einer weit überreitenden Aorta so ungünstige anatomische Verhältnisse, daß gleichzeitig mit der Brockschen Sprengung eine Anastomose nach Blalock-Taussig angelegt werden mußte; in allen Fällen wurde hierbei der linksseitige Eingriff gewählt.

Bei 2 Patienten kam es bei der Sprengung des Pulmonalklappenringes zu einer Perforation des Pulmonalarterienstammes.

Bei den 3 Patienten, die nicht in der unmittelbar postoperativen Periode, sondern zu einem späteren Zeitpunkt verstarben, konnte nur noch in 2 Fällen die Todesursache eruiert werden. Dabei handelte es sich beidem einen Patienten um eine Pneumonie, bei dem anderen um eine Lungenarterienembolie.

Auch bei diesen Patienten waren mit einem stark hypoplastischen Pulmonalarterienstamm relativ ungünstige anatomische Verhältnisse zu beobachten. Bei 1 Patienten betrug der Aorten-Pulmonalis-Quotient 4 zu 1, bei den beiden anderen 5 zu 1.

Die präoperativ gemessene Hämoglobin-Konzentration lag bei diesen Patienten zwischen 20.5g% und 25.4g%.

Bei 1 Patienten fand sich neben den typischen Fehlbildungen einer Fallotschen Tetralogie ein zusätzlicher Herzfehler in Form eines Vorhofseptumdefekts vom Secundum-Typ. Bei demselben Patienten mußte aufgrund des unbefriedigenden Erfolgs der Pulmonalklappensprengung noch eine linksseitige Blalock-Tausig-Anastomose angelegt werden.

Bereits in der unmittelbar postoperativen Phase wurde deutlich, daß bei diesen Patienten ein nur wenig befriedigendes Ergebnis erzielt worden war. Die Patienten erholten sich nur zögernd von dem operativen Eingriff und blieben in ihrer körperlichen Leistungsfähigkeit stark eingeschränkt; die Hämoglobin-Konzentration zeigte bei diesen Patienten keine nennenswerte Änderung.

d) 2. Schritt des operativen Vorgehens: die Korrektur

- Übersicht

Im Anschluß an die Palliativoperation wurde bei 21 Patienten der Gruppe I eine Korrektur der Fallotschen Tetralogie durchgeführt. Es handelte sich dabei um 12 Jungen und 9 Mädchen. Das Durchschnittsalter lag bei diesen Patienten zum Zeitpunkt der Korrektur bei 6,7 Jahren. Der jüngste Patient war 3 Jahre, der älteste 11 Jahre. Der korrigierende Eingriff erfolgte zwischen 1 und 9 Jahren nach der Brockschen Pulmonalklappen-sprengung; im Durchschnitt lag die Palliativoperation 3,8 Jahre zurück.

- Klinisches Bild vor der Korrektur

Die Auswertung der im Rahmen der präoperativen Diagnostik vorgenommenen Angiokardiographien ergab, daß es bei $\frac{1}{3}$ der Patienten zu einer funktionellen Ausweitung der rechtsventrikulären Ausflußbahn gekommen war. Vor der Korrektur betrug der mittlere Wert für den Aorten-Pulmonalis-Quotienten 3,0 zu 1; der höchste Wert war 5 zu 1, der niedrigste 2 zu 1. (Tabelle 7).

Die präoperative Bestimmung des roten Blutbildes zeigte bei den 21 Patienten eine mittlere Hb-Konzentration von 17,5g%.

Der höchste Wert lag bei 23.5g%, der niedrigste bei 13.2g% (Tabelle 8).

Für die arterielle Sauerstoffsättigung ergab sich ein mittlerer Wert von 77.5% bei einer unteren Grenze von 55% und einer oberen Grenze von 94%.

Hinsichtlich der körperlichen Entwicklung war bei der präoperativen Untersuchung festzustellen, daß sich 14.3% der Patienten unter Berücksichtigung des Somatogramms von Maaser (1974) mit ihrer Größen- und Gewichtsentwicklung außerhalb der 3. Perzentile befanden; weitere 42.9% zeigten einen Wachstumsverlauf, der dem unteren Normbereich entsprach; einem Bereich, der außerhalb der 25. Perzentile zu liegen kam (Tabelle 9).

Tabelle 7 :

Aorten-Pulmonalis-Quotient (Ao/PA) vor der Korrekturoperation bei den 21 einer Korrektur zugeführten Patienten der Gruppe I

Ao/PA	Patienten	
	n	%
2 : 1	4	19.0
3 : 1	14	66.7
4 : 1	2	9.5
5 : 1	1	4.8

Tabelle 8 :

Hämoglobin-Konzentration vor der Korrekturoperation bei den 21 einer Korrektur zugeführten Patienten der Gruppe I

Hämoglobin [g%]	Patienten	
	n	%
< 13.5	2	9.5
13.5 - 17.0	10	47.6
17.1 - 20.5	5	23.8
> 20.5	4	19.0

Tabelle 9 :

Körperlicher Entwicklungsstand vor der Korrekturoperation bei den 21 einer Korrektur zugeführten Patienten der Gruppe I

Körpergewicht (Perzentile)	Patienten	
	n	%
< 3.	3	14.3
3. - 10.	6	28.6
10. - 25.	3	14.3
25. - 50.	3	14.3
> 50.	6	28.6

- Ergebnisse

Von den 21 korrigierten Patienten hatten 17 bzw. 81.0% den operativen Eingriff gut überstanden. 3 Patienten bzw. 14.3% verstarben früh in der unmittelbar postoperativen Periode, d.h. innerhalb der ersten 2 Tage. 1 Patient (4.8%) verstarb zu einem späteren Zeitpunkt, und zwar 3 Monate nach dem korrigierenden Eingriff.

Bei insgesamt 4 Patienten war durch die Dextroposition der Aorta die Ausflußbahn des rechten Ventrikels so stark eingeengt, daß für die Korrektur ein Ausflußtraktpatch eingenäht werden mußte.

Bei den 17 überlebenden Patienten zeigte die nach Beendigung der EKZ vorgenommene Druckmessung, daß der Druck im rechten Ventrikel bei 29.4% der Patienten auf 40% des linksventrikulären Druckes abgefallen war. Bei 59.8% lag er zwischen 40 und 60% und bei weiteren 11.8% lag er über 60% des linksventrikulären Druckes (Tabelle 10). Im Mittel bedeutete dies einen Abfall des rechtsventrikulären Druckes auf 48% des Druckes im linken Ventrikel.

Der postoperative Verlauf war bei den 17 Patienten im wesentlichen von den klinischen Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz geprägt. Bei 5 Patienten konnten wir eine mäßiggradige Rechtsinsuffizienz feststellen, die sich jedoch unter der

Tabelle 10 :

Verhältnis von pRV zu pLV nach Beendigung der EKZ bei den Patienten der Gruppe I

pRV/pLV	Patienten	
	n	%
≤ 40%	5	29.4
41% - 50%	7	41.2
51% - 60%	3	17.6
61% - 70%	1	5.9
> 70%	1	5.9

Therapie mit Digitalis und Diuretika rasch zurückbildete. Bei einem Patienten konnte mit dieser Therapie keine entscheidende Besserung erzielt werden. Als Ursache hierfür ließ sich anlässlich einer erneuten Herzkatheter-Untersuchung eine nicht vollständige Beseitigung der Ausflußtraktstenose in Verbindung mit einem VSD-Rezidiv diagnostizieren. Bei einem 3 Monate nach der Korrektur erneut vorgenommenen operativen Eingriff konnte die Reststenose weitgehend beseitigt und das VSD-Rezidiv wieder verschlossen werden.

Bei der postoperativ vorgenommenen Bestimmung der Hb-Konzen-

tration stellte sich heraus, daß es bei allen Patienten zu einer Normalisierung des Hämoglobins gekommen war. Der mittlere Wert für das postoperativ gemessene Hämoglobin lag bei 13.7 g% ; der niedrigste Wert betrug 11.7 g% , der höchste war bei 17.3 g% .

In Bezug auf die arterielle Sauerstoffsättigung zeigte sich ein ähnliches Ergebnis. In den ersten Wochen nach der Korrektur kam es zu einer kontinuierlichen Anstieg der arteriellen Sauerstoffsättigung. Nach einem Jahr konnte bei allen Patienten eine Normalisierung der arteriellen Sauerstoffsättigung erreicht werden.

Im Hinblick auf die körperliche Entwicklung ergaben die im Durchschnitt 3.2 Jahre nach der Korrektur vorgenommenen Kontrolluntersuchungen, daß es mit einer Ausnahme bei allen Patienten zu einer Normalisierung der Größen- und Gewichtsentwicklung gekommen war. Insgesamt 94.1 % der Patienten zeigten dabei einen Wachstumsverlauf, der nach dem Somatogramm von Maaser (1974) oberhalb der 10. Perzentile zu finden war (Tabelle 11) .

Eine Analyse der 3 Fröhntodesfälle ergab, daß es bei 2 Patienten noch am Operationstag zu einem progredienten Herz-kreislaufversagen gekommen war. Der 3. Patient verstarb 2 Tage nach dem operativen Eingriff an einer Bronchopneumonie. Bei den beiden, noch am Operationstag verstorbenen Patienten waren die anatomischen Verhältnisse in Form einer extremen Dex-

Tabelle 11 :

Körperlicher Entwicklungsstand nach der Korrektur bei den Patienten der Gruppe I

Körpergewicht (Perzentile)	Patienten	
	n	%
< 3.	1	5.9
3. - 10.	0	0.0
10. - 25.	4	23.5
25. - 50.	8	47.1
> 50.	4	23.5

troposition der Aorta so ungünstig, daß für die Korrektur eine plastische Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn notwendig wurde. Erheblich kompliziert wurde der operative Eingriff bei diesen beiden Patienten noch durch das Auftreten einer schweren Blutgerinnungsstörung.

Bei dem 3 Monate nach der Operation verstorbenen Patienten gestaltete sich der postoperative Verlauf zunächst völlig unauffällig. Nach etwa 1 Woche entwickelten sich dann plötzlich die Zeichen einer anhaltenden Rechtsherzinsuffizienz. Der Auskultationsbefund zeigte ein scharfes Systolikum über dem gesamten Herzen, so daß man annehmen mußte, daß es zu

einem VSD-Rezidiv gekommen war. Unter der Behandlung mit Bettruhe, Digitalis und Diuretika erholte sich das Kind in den darauffolgenden Wochen nur zögernd. 3 Monate nach der Operation verstarb der Patient dann an einem akuten Herz-Kreislaufversagen.

e) Langzeitstudie

Zur Beurteilung der Langzeitergebnisse wurde zu die 17 überlebenden Patienten ein Fragebogen verschickt, in dem die Patienten zu insgesamt 15 Fragen hinsichtlich ihres postoperativen Gesundheitszustandes Stellung nehmen sollten. Die Korrektur lag bei den Patienten zu diesem Zeitpunkt im Durchschnitt 5.1 Jahre zurück.

In dem Fragebogen wurde um die Beantwortung folgender Fragen gebeten:

1. Wie würden Sie Ihre Leistungsfähigkeit beurteilen?
2. Fühlen Sie sich in Ihrem täglichen Aufgabenbereich eingeschränkt?
3. Haben Sie Beschwerden beim Treppensteigen?
4. Bekommen Sie bei stärkerer Belastung blaue Lippen?
5. Haben Sie häufig Erkältungskrankheiten?
6. Welchen Schulabschluß haben Sie erreicht?
7. In welchem Beruf sind Sie tätig?
8. Treiben Sie Sport? Wenn ja, welchen?
9. Sind Sie verheiratet?
10. Haben Sie Kinder?
11. Nehmen Sie herzwirksame Medikamente?
12. Mußten Sie sich einer Nachoperation unterziehen?
13. Sind Ihnen Unregelmäßigkeiten im Herzschlag bekannt?
14. (Betrifft Frauen) Hat es bei der Geburt Komplikationen gegeben?
15. Haben die Kinder ein gesundes Herz?

Die Beantwortung dieser Fragen vermittelte uns ein Bild über die körperliche und geistige Leistungsfähigkeit der Patienten. Der Beurteilung dieser Leistungsfähigkeit wurde die ursprünglich von der New Yorker Heart Association getroffene Einteilung zugrunde gelegt, die hinsichtlich einer verminderten Leistungsfähigkeit 4 Schweregrade unterscheidet. (Crit. Comm. NYHA, 1973) .

Die Auswertung ergab, daß von den 15 Patienten, die mit dem Fragebogen erfaßt werden konnten, allen der Schweregrad 1 bzw. 1-2 zugeteilt werden konnte. Alle Patienten bezeichneten ihre Leistungsfähigkeit als gut bzw. sehr gut und konnten ohne Leistungseinschränkung ein weitgehend normales Leben führen.

Alle Kinder im schulpflichtigen Alter befinden sich heute in der schulischen Ausbildung; 7 Kinder besuchen die Hauptschule, 4 eine höhere Schule; alle können ohne Einschränkungen am Schulsport teilnehmen. 1 Patientin hat mittlerweile eine Berufsausbildung als Schneiderin abgeschlossen. Die postoperative Digitalis-Medikation konnte inzwischen bei allen Patienten abgesetzt werden.

2. Untersuchung der Gruppe II

a) Übersicht

Von den insgesamt 102 Patienten, bei denen das Brocksche Operationsverfahren zur Anwendung kam, konnten 61 der Gruppe II zugeordnet werden. Es handelte sich dabei um 23 Jungen und 38 Mädchen. Das Durchschnittsalter lag bei den Patienten dieser Gruppe bei 9.9 Jahren. Der jüngste Patient war 5 Jahre, der älteste 37 Jahre alt. Der weitaus größte Teil gehörte mit insgesamt 47 Patienten zur Altersklasse der 5-12jährigen. 11 Patienten waren im Alter zwischen 13 und 20 Jahren und 3 Patienten waren älter als 20 Jahre (Tabelle 12).

Tabelle 12 :

Altersverteilung bei den 61 Patienten der Gruppe II

Alter (Jahre)	Patienten	
	n	%
5 - 8	38	62.3
9 - 12	9	14.8
13 - 16	8	13.1
17 - 20	3	4.9
> 20	3	4.9

Das mittlere Körpergewicht zum Zeitpunkt der Operation betrug bei den Patienten der Gruppe II 26.1 kg. Die untere Grenze lag bei 12.4 kg, die obere bei 76.0 kg.

Bei insgesamt 18 Patienten der Gruppe II war der Brockschen Operation bereits eine andere Palliativoperation vorausgegangen. Hierbei handelte es sich bei 13 Patienten um eine linksseitige, bei 2 Patienten um eine rechtsseitige Anastomose nach Blalock-Taussig. In den anderen 3 Fällen war zweimal eine Pottsche Anastomose und einmal eine Waterston-Anastomose angelegt worden.

Abgesehen von den typischen Fehlbildungen der Fallotschen Tetralogie wurde bei 14 Patienten ein zusätzlicher Herzfehler diagnostiziert. Bei 10 Patienten fand sich dabei ein Vorhofseptumdefekt vom Secundum-Typ, bei 2 Patienten eine Aplasie der linken Pulmonalarterie und bei jeweils 1 Patienten eine Aplasie der rechten Pulmonalarterie bzw. ein offener Ductus Botalli.

b) Klinisches Bild

Das gemeinsame Merkmal war hier, im Gegensatz zu den Patienten der Gruppe I, eine besonders stark ausgeprägte Form der klinischen Symptomatik. Neben einer hochgradigen, zentralen Zyanose stand eine bereits in Ruhe auftretende Dyspnoe im

Vordergrund des klinischen Befundes. Auffallend häufig war auch das Einnehmen einer charakteristischen Hockstellung zu beobachten, mit der die Patienten ihrer Atemnot entgegenzuwirken suchten. Infolge einer temporären Einschränkung der cerebralen Durchblutung war es bei vielen Patienten bereits zum Auftreten hypoxisch bedingter Krampfanfälle gekommen.

Der klinische Befund zeigte einen zum Teil erheblichen Rückstand im Hinblick auf die körperliche Entwicklung. Der Beurteilung der körperlichen Entwicklung wurde das bereits eingangs erwähnte Diagramm von Maaser (1974) zugrunde gelegt, das die Größen- und Gewichtsentwicklung bei Kindern mit dem biologischen Alter in Beziehung setzt. Ein Vergleich der Untersuchungsergebnisse mit diesem Somatogramm zeigte, daß insgesamt 36.1% aller Patienten in ihrer Größen- und Gewichtsentwicklung außerhalb der 3. Perzentile zu liegen kamen. Weitere 41.0% befanden sich im unteren Normbereich; in einem Bereich, der zwar innerhalb der 3. Perzentile, aber noch außerhalb der 25. Perzentile zu finden war (Tabelle 13).

Fand sich bei den Patienten der Gruppe I mit den sogenannten Uhrglasnägeln noch verhältnismäßig häufig die leichtere Form der charakteristischen Fehlbildung von Finger- und Zehennägeln, so kam es bei fast allen Patienten der Gruppe II zu einer ausgeprägten hypertrophischen Verformung der Endphalangen im Sinne von Trommelschlegelfingern bzw. -zehen.

Tabelle 13 :

Körperlicher Entwicklungsstand der 61 Patienten der Gruppe I vor der Freckschen Palliativoperation unter Berücksichtigung des Somatogramms von Maaser (1974)

Körpergewicht (Perzentile)	Patienten	
	n	%
< 3.	22	36.1
3. - 10.	9	14.8
10. - 25.	16	26.2
25. - 50.	5	8.2
> 50.	9	14.8

Röntgenologisch ergab sich in den meisten Fällen ein normal großes, aber in der Regel infolge der hypoplastischen Pulmonalarterie charakteristisch konfiguriertes Herz, so daß die als typisch beschriebene Holzschuhform in Erscheinung trat. Die Lungengefäßzeichnung war verhältnismäßig stark rarefiziert. Vor allen Dingen bei den älteren Patienten war manchmal eine Verdichtung der Hilu infolge ausgebildeter Kollateralen festzustellen.

Ein charakteristischer Laborbefund war bei diesen Patienten eine außerordentlich stark ausgeprägte Polycythämie. Der

mittlere Wert für das präoperativ gemessene Hämoglobin betrug bei den Patienten der Gruppe II 20.5g%. Der höchste Wert lag bei 26.9g%, der niedrigste bei 13.6g% (Tabelle 14).

Tabelle 14 :

Hämoglobin-Konzentration vor der Brockschen Palliativoperation bei den 61 Patienten der Gruppe II

Hämoglobin g%	Patienten	
	n	%
13.5 - 17.0	11	18.0
17.1 - 20.5	17	27.9
20.6 - 24.0	22	36.1
> 24.0	11	18.0

Bei der im Rahmen der präoperativen Diagnostik vorgenommenen Herzkatheteruntersuchung zeigte sich, daß die Obstruktion der rechtsventrikulären Ausflußbahn bei 32 Patienten (52.5%) auf eine kombinierte Stenose zurückzuführen war, während eine isolierte valvuläre Stenose bei 19 Patienten (31.1%) und eine vorwiegend infundibuläre Stenose sowie eine Pulmonalklappenatresie bei jeweils 5 Patienten (8.2%) zu beobachten war.

Bei der im Zusammenhang mit der Herzkatheteruntersuchung durchgeführten intrakardialen Bestimmung des arteriellen Sauerstoffgehalts konnte bei diesen Patienten mit einem mittleren Wert von 71.2% eine erhebliche Erniedrigung der arteriellen Sauerstoffsättigung festgestellt werden. Der niedrigste Wert lag bei 56%, der höchste bei 87%.

Die gleichzeitig vorgenommene intrakardiale Druckmessung ergab in allen Fällen eine Druckgleichheit zwischen rechtem Ventrikel und Systemventrikel.

Im Angiokardiogramm waren neben der frühzeitigen Füllung einer stark überreitenden Aorta vor allem die außerordentlich engen Pulmonalgefäße ein besonders charakteristischer Befund. Bei den 63 Patienten der Gruppe II betrug das Verhältnis von Aorta zu Pulmonalarterienstamm im Mittel 5.0 zu 1. Die obere Grenze lag bei einem Aorten-Pulmonalis-Quotienten von 10 zu 1, die untere bei einem Quotienten von 2 zu 1. (Tabelle 15).

c) 1. Schritt des operativen Vorgehens: die Palliativoperation nach Brock - Ergebnisse

- Übersicht

Von den 61 Patienten sind insgesamt 6 Patienten (9.8%) nach

Tabelle 15 :

Aorten-Pulmonalis-Quotient (Ao/PA) vor der Brockschen Palliativoperation bei den 61 Patienten der Gruppe II

Ao/PA	Patienten	
	n	%
2 : 1	3	4.9
3 : 1	8	13.1
4 : 1	14	23.0
5 : 1	12	19.7
6 : 1	13	21.3
7 : 1	8	13.1
> 7 : 1	3	4.9

der Brockschen Palliativoperation verstorben. 4 Patienten bzw. 6.5% verstarben innerhalb der unmittelbar postoperativen Periode, d.h. innerhalb der ersten 3 Wochen nach der Operation. 2 Patienten bzw. 3.3% verstarben zu einem späteren Zeitpunkt, und zwar 4.5 bzw. 5 Jahre nach der Operation. Bei insgesamt 4 Patienten war der Erfolg der Pulmonalklappensprengung aufgrund der zusätzlich bestehenden infundibulären Stenose und der weit überreitenden Aorta nicht ausreichend, so daß gleichzeitig mit der Brockschen Operation eine Anastomose nach Blalock-Taussig angelegt

werden mußte; in allen Fällen kam hierbei der linksseitige Eingriff mit einer Verbindung zwischen der A. subclavia sinistra und dem linken Pulmonalarterienast zur Anwendung.

- Ergebnisse bei den überlebenden Patienten

Von den 55 überlebenden Patienten zeigten 42 Patienten bzw. 76.4% einen im wesentlichen komplikationslosen postoperativen Verlauf. 13 Patienten entwickelten unmittelbar postoperativ die klinischen Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz. Hierbei handelte es sich 4mal um eine geringgradige und 7mal um eine mittelgradige Rechtsherzinsuffizienz, die sich unter einer konsequenten Behandlung mit Bettruhe, Digitalis und Diuretika innerhalb von 2 Wochen wieder zurückbildeten. Bei 2 Patienten handelte es sich um eine schwere Rechts-herzinsuffizienz, die unter der obengenannten Therapie nicht zu beherrschen war, so daß 1 Tag bzw. 4 Wochen nach der Pulmonalklappensprengung ein erneuter operativer Eingriff notwendig wurde. In beiden Fällen wurde eine Korrektur der Fallotschen Tetralogie durchgeführt, wobei zur plastischen Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn ein Patch in die Wand des rechten Ventrikels eingenäht werden mußte.

Im Anschluß an die Pulmonalklappensprengung zeigte sich bei den meisten Patienten bald eine deutliche Besserung des zyanotischen Hautkolorits. Während in den ersten Tagen nach der

Operation bei vielen Patienten noch eine ausgeprägte Polyzythämie festzustellen war, kam es nach einiger Zeit bei etwa 3/4 der Patienten zu einer deutlichen Abnahme des Hämoglobins. Insgesamt 56.3% der Patienten erreichten dabei mit ihrer Hämoglobin-Konzentration einen Bereich, der seine obere Grenze bei einem Wert von 17.0g% hatte. 6 Patienten bzw. 10.9% zeigten eine Hämoglobin-Konzentration, die noch in einem Bereich oberhalb von 20.5g% zu finden war (Tabelle 16). Der mittlere Wert für das postoperativ gemessene Hämoglobin lag bei den 55 Patienten bei 17.2g%; der niedrigste Wert war bei 13.1g%, der höchste bei 26.7g%.

Tabelle 16 :

Hämoglobin-Konzentration nach der Brockschen Palliativoperation bei den Patienten der Gruppe II

Hämoglobin [g%]	Patienten	
	n	%
< 13.5	2	3.6
13.5 - 17.0	29	52.7
17.1 - 20.5	18	32.7
20.6 - 24.0	4	7.3
> 24.0	2	3.6

In Abhängigkeit von den Veränderungen der Hämoglobin-Konzentration kam es zu einem Anstieg der arteriellen Sauerstoffsättigung. Postoperativ vorgenommene Untersuchungen zeigten bei den 55 Patienten für die arterielle Sauerstoffsättigung einen mittleren Wert von 82.7%; der niedrigste Wert lag bei 66%, der höchste bei 93%.

Im Hinblick auf die körperliche Entwicklung zeigten die postoperativen Kontrolluntersuchungen folgendes Ergebnis: Bei einem Vergleich der im Durchschnitt 4.1 Jahre nach der Brockschen Palliativoperation vorgenommenen Messungen von Körpergröße und Körpergewicht mit dem Somatogramm von Maaser (1974) konnte eine eindeutige Besserung der körperlichen Entwicklung bei den Patienten festgestellt werden. Bei 74.6% der Patienten ließ sich eine Normalisierung des Wachstumsverlaufs feststellen. 43.6% ließen eine Größen- und Gewichtsentwicklung erkennen, die dem unteren Normbereich entsprach; einem Bereich, der zwar außerhalb der 25. Perzentile, aber noch innerhalb der 3. Perzentile zu finden war. Bei 25.4% konnte durch die Brocksche Pulmonalklappensprengung keine Besserung erzielt werden; sie befanden sich mit ihrer Wachstumsgeschwindigkeit weiterhin außerhalb der 3. Perzentile (Tabelle 17).

- Analyse der Todesfälle

Bei der Ermittlung der Todesursachen stellte sich heraus,

Tabelle 17 :

Körperlicher Entwicklungsstand der Patienten der Gruppe II nach der Brockschen Palliativoperation unter Berücksichtigung des Somatogramms von Maaser (1974)

Körpergewicht (Perzentile)	Patienten	
	n	%
< 3.	14	25.4
3. - 10.	12	21.8
10. - 25.	12	21.8
25. - 50.	8	14.5
> 50.	9	16.4

daß 3 der 4 früh verstorbenen Patienten an einem Rechtsherzversagen verstorben waren. Bei dem 4. Patienten war die Todesursache eine intracerebrale Blutung. 2 Patienten waren frühzeitig, am 2. bzw. 3. postoperativen Tag verstorben; die beiden anderen verstarben am 15. bzw. 18. Tag nach dem operativen Eingriff.

1 Patient war zum Zeitpunkt der Operation bereits 37 Jahre alt.

Ein Vergleich der präoperativen Untersuchungsergebnisse mit dem Somatogramm von Maaser (1974) zeigte, daß 2 der 4 früh

verstorbenen Patienten in ihrer Größen- und Gewichtsentwicklung außerhalb der 3. Perzentile, also außerhalb des Normbereichs, zu liegen kamen.

Bei 1 Patienten fand sich mit einem Aorten-Pulmonalis-Quotienten von 9 zu 1 ein extrem hypoplastischer Pulmonalarterienstamm.

Die Hämoglobin-Konzentration lag bei den 4 früh verstorbenen Patienten in einem Bereich zwischen 20.1g% und 26.0g%; der mittlere Wert lag bei 22.9g%.

Bei 1 Patienten fand sich neben den typischen Fehlbildungen einer Fallotschen Tetralogie eine zusätzliche Herzanomalie in Form einer Dextrokardie mit einem Common Atrium. Bereits 4 Jahre vor der Brockschen Pulmonalklappensprengung war bei diesem Patienten eine Shuntoperation nach Blalock-Taussig mit einer rechtsseitigen Anastomose durchgeführt worden. Da nun durch die Pulmonalklappensprengung nur ein unbefriedigendes Ergebnis erzielt werden konnte, mußte während derselben Operation als weitere palliative Maßnahme noch eine linksseitige Anastomose nach Blalock-Taussig angelegt werden.

Bei 3 der 4 früh verstorbenen Patienten war der Verlauf durch das Auftreten folgender Komplikationen gekennzeichnet: 1mal kam es bei der Sprengung des Pulmonalklappenringes zu einer Perforation des Pulmonalarterienstammes. 2mal entwikk-

kelte sich unmittelbar nach der Operation eine schwere hämorrhagische Diathese.

Bei den 2 Patienten, die nicht in der unmittelbar postoperativen Periode, sondern zu einem späteren Zeitpunkt verstarben, war die Todesursache jeweils eine Lungenembolie. Sie überlebten die Palliativoperation 4.5 bzw. 5 Jahre.

Bei beiden Patienten zeigte sich mit einem Aorten-Pulmonalis-Quotienten von 5 zu 1 bzw. 6 zu 1 ein extrem hypoplastischer Pulmonalarterienstamm; die Hämoglobin-Konzentration betrug 21.9g% bzw. 22.6g%.

Bei 1 Patienten war bereits 10 Jahre vor der Pulmonalklappensprengung eine linksseitige Anastomose nach Blalock-Tausig angelegt worden. Bei dem anderen Patienten handelte es sich mit einem Situs inversus und einem Common Atrium in Verbindung mit den typischen Fehlbildungen der Fallotschen Tetralogie um eine besonders komplizierte Herzanomalie.

Bereits in der unmittelbar postoperativen Phase wurde deutlich, daß bei diesen Patienten ein nur wenig befriedigendes Ergebnis erzielt worden war. Die Patienten erholten sich nur langsam von dem operativen Eingriff und blieben weiterhin in ihrer körperlichen Leistungsfähigkeit stark eingeschränkt. Bei 1 Patienten war im Anschluß an die Operation aufgrund eines totalen AV-Blocks die Implantation eines permanenten

Schrittmachers notwendig geworden. 4.5 bzw. 5 Jahre nach der Pulmonalklappensprengung lagen beide Patienten nach dem Soziogramm von Faaser (1974) in ihrem Wachstumsverlauf weiterhin außerhalb der 3. Perzentile.

d) 3. Schritt des operativen Vorgehens: die Korrektur

- Übersicht

Im Anschluß an die Palliativoperation wurde bei 48 Patienten der Gruppe II eine Korrektur der Fallotschen Tetralogie durchgeführt. Es handelte sich dabei um 21 Jungen und 27 Mädchen. Das Durchschnittsalter lag bei diesen Patienten zum Zeitpunkt der Korrektur bei 13.6 Jahren. Der jüngste Patient war 7 Jahre, der Älteste 23 Jahre. Der korrigierende Eingriff erfolgte zwischen 1 Tag und 12.5 Jahren nach der Brockschen Pulmonalklappensprengung; im Durchschnitt lag die Palliativoperation 4.1 Jahre zurück.

- Klinisches Bild vor der Korrektur

Die Auswertung der im Rahmen der präoperativen Diagnostik vorgenommenen Angiokardiographien ergab, daß es in 85.4% der Fälle zu einer funktionellen Ausweitung der Pulmonalarterien gekommen war. Vor der Korrektur betrug der mittlere Wert für den Aorten-Pulmonalis-Quotienten 2.8 zu 1;

der höchste Wert war 5 zu 1, der niedrigste 1.5 zu 1 (Tabelle 18).

Tabelle 18 :

Aorten-Pulmonalis-Quotient (Ao/PA) vor der Korrekturoperation bei den 48 einer Korrektur zugeführten Patienten der Gruppe II

Ao/PA	Patienten	
	n	%
< 2 : 1	6	12.5
2 : 1	11	22.9
3 : 1	21	43.8
4 : 1	8	16.7
> 4 : 1	2	4.2

Die präoperative Bestimmung des roten Blutbildes zeigte bei den 48 Patienten eine mittlere Hämoglobin-Konzentration von 17.4g%. Der höchste Wert lag bei 25.2g%, der niedrigste bei 13.1g% (Tabelle 19).

Für die arterielle Sauerstoffsättigung ergab sich ein mitt-

lerer Wert von 82.7% bei einer unteren Grenze von 66% und einer oberen Grenze von 93%.

Tabelle 19 :

Hämoglobin-Konzentration vor der Korrekturoperation bei den 48 einer Korrektur zugeführten Patienten der Gruppe II

Hämoglobin g%	Patienten	
	n	%
< 13.5	2	4.2
13.5 - 17.0	21	43.8
17.1 - 20.5	19	39.6
20.6 - 24.0	4	8.3
> 24.0	2	4.2

Hinsichtlich der körperlichen Entwicklung war bei der prä-operativen Untersuchung festzustellen, daß sich 1/4 der Patienten unter Berücksichtigung des Somatogramms von Maaser (1974) mit seiner Größen- und Gewichtsentwicklung außerhalb der 3. Perzentile befand ; weitere 43.7% zeigten einen Wachstumsverlauf, der dem unteren Normbereich entsprach; einem Bereich, der außerhalb der 25. Perzentile zu liegen kam (Tabelle 20).

Tabelle 20 :

Körperlicher Entwicklungsstand vor der Korrekturoperation bei den 48 einer Korrektur zugeführten Patienten der Gruppe II.

Körpergewicht (Perzentile)	Patienten	
	n	%
< 3.	12	25.0
3. - 10.	10	20.8
10. - 25.	11	22.9
25. - 50.	7	14.6
> 50.	8	16.7

1 Patient, bei dem durch die Pulmonalklappensprengung keine Besserung in der klinischen Symptomatik eingetreten war, mußte sich vor der Korrektur nochmals einer Palliativoperation unterziehen. Hierbei kam diesmal eine Shuntoperation nach Blalock-Taussig mit einer linksseitigen Anastomose zur Anwendung; der Eingriff erfolgte 1.5 Jahre nach der Brock-schen Pulmonalklappensprengung.

- Ergebnisse

Von den 48 korrigierten Patienten haben 38 bzw. 79.2% den operativen Eingriff gut überstanden. 7 Patienten bzw. 14.6%

verstarben in der unmittelbar postoperativen Periode, d.h. innerhalb der ersten 3 Wochen. 3 Patienten bzw. 6.2% verstarben zu einem späteren Zeitpunkt, und zwar 3, 4 und 5 Monate nach dem korrigierenden Eingriff.

Bei insgesamt 15 Patienten (31.3%) war die Ausflußbahn des rechten Ventrikels durch die Dextroposition der Aorta so stark eingeengt, daß für die Korrektur ein Ausflußstraktpatch in die Ventrikulotomie eingenäht werden mußte. In 1 Fall mußte aufgrund einer stark hypoplastischen linken Pulmonalarterie eine Gefäßprothese zwischen Bifurkation und linkem Lungenhilus eingenäht werden.

Bei den 38 überlebenden Patienten zeigte die nach Beendigung der EKZ vorgenommene Druckmessung, daß der Druck im rechten Ventrikel bei nahezu 1/4 der Patienten auf 40% des linksventrikulären Druckes abgefallen war. Bei 63.2% lag er zwischen 40 und 60% und bei weiteren 13.2% lag er zwischen 60 und 70% des linksventrikulären Druckes. Im Mittel bedeutete dies einen Abfall des rechtsventrikulären Druckes auf 47.6% des Druckes im linken Ventrikel (Tabelle 21).

Von den 38 Patienten, die den operativen Eingriff gut überstanden hatten, zeigten 15 Patienten bzw. 39.5% einen komplikationslosen postoperativen Verlauf. 21 Patienten bzw. 55.3% entwickelten unmittelbar postoperativ mit einer Lebervergrößerung und rezidivierenden Pleuraergüssen die klinischen Zeichen einer Rechtsherzinsuffizienz. Hierbei han-

Tabelle 21 :

Verhältnis von pRV zu pLV nach Beendigung der EKZ bei den Patienten der Gruppe II

pRV/pLV	Patienten	
	n	%
< 40%	9	23.7
40% - 60%	24	63.2
> 60%	5	13.2

delte es sich 9mal um eine geringgradige und 10mal um eine mittelgradige Rechtsherzinsuffizienz, die sich unter einer konsequenten Behandlung mit Bettruhe, Digitalis und Diuretika innerhalb von 3 Wochen wieder zurückbildeten. Bei 2 Patienten handelte es sich um eine schwere, prolongierte Rechtsherzinsuffizienz, die sich in beiden Fällen auf ein VSD-Rezidiv zurückführen ließ und unter der obengenannten Therapie nicht zu beherrschen war. In beiden Fällen konnte erst durch eine 1 Monat bzw. 4.5 Jahre nach der Korrektur vorgenommene Re-Operation, bei der der VSD wieder verschlossen wurde, eine Besserung der Beschwerden erzielt werden. Bei 2 weiteren Patienten kam es unmittelbar postoperativ zu einer Pneumonie mit einer respiratorischen Insuffizienz,

die eine intensive antibiotische Therapie und eine Langzeitbeatmung erforderlich machten.

Bei der postoperativ vorgenommenen Bestimmung der Hämoglobinkonzentration stellte sich heraus, daß es bei allen Patienten zu einer Normalisierung des Hämoglobins gekommen war. Der mittlere Wert für das postoperativ gemessene Hämoglobin lag bei 13.6g%; der niedrigste Wert betrug 11.8g%, der höchste 16.8g%.

Die postoperativ vorgenommenen Blutgas-Analysen zeigten 1 Jahr nach der Korrektur mit 1 Ausnahme bei allen Patienten eine Normalisierung der arteriellen Sauerstoffsättigung.

Im Hinblick auf die körperliche Entwicklung ergaben die im Durchschnitt 4.0 Jahre nach der Korrektur durchgeführten Kontrolluntersuchungen, daß es bei 89.5% der Patienten zu einer Normalisierung der Größen- und Gewichtsentwicklung gekommen war. 26.3% zeigten einen Wachstumsverlauf, der nach dem Somatogramm von Maaser (1974) dem unteren Normbereich entsprach; einem Bereich, der zwar außerhalb der 25. Perzentile, aber noch innerhalb der 3. Perzentile zu finden war (Tabelle 22).

Bei 9 Patienten bzw. 25.7% wurde im Durchschnitt 6.4 Jahre nach dem Korrektureinriff nochmals eine Herzkatheteruntersuchung durchgeführt. Hierbei zeigte sich bei 6 Patienten ein gutes postoperatives Ergebnis ohne nennenswerten Druck-

Tabelle 22 :

Körperlicher Entwicklungsstand nach der Korrektur bei den Patienten der Gruppe II

Körpergewicht (Perzentile)	Patienten	
	n	%
< 3.	4	10.5
3. - 10.	4	10.5
10. - 25.	6	15.8
25. - 50.	13	34.2
> 50.	11	28.9

gradienten über dem rechten Ausflußtrakt. Bei 3 Patienten wurde ein VSD-Rezidiv bzw. eine hämodynamisch signifikante Reststenose über der rechten Ausflußbahn diagnostiziert. Hierbei handelte es sich einmal um ein VSD-Rezidiv mit einem Links-Rechts-Shunt von 50% des Kleinkreislauf-Minutenvolumens in Kombination mit einer Reststenose im rechten Ausflußtrakt mit einem Druckgradienten über der Pulmonalklappe von 80 mm Hg. Bei 1 Patienten handelte es sich um eine Reststenose im rechtsventrikulären Ausflußtrakt mit einem Druckgradienten über der Pulmonalklappe von 100 mm Hg und in 1 weiteren Fall war es postoperativ zu einem VSD-

Rezidiv mit einem links-Rechts-Shunt von 40% des Kleinkreislauf-Minutenvolumens gekommen.

Eine Analyse der 7 Fröhntodesfälle ergab, daß es bei 5 Patienten postoperativ zu einem progredienten Herz-Kreislaufversagen gekommen war. 1 Patient verstarb dabei am 1. postoperativen Tag, 2 Patienten am 3. postoperativen Tag und jeweils 1 Patient am 9. und 16. postoperativen Tag. Bei den beiden anderen früh verstorbenen Patienten handelte es sich bei der Todesursache einmal um eine Bronchopneumonie und einmal um eine Septicopyämie mit einer Candidamykose; diese beiden Patienten verstarben am 14. bzw. 21. postoperativen Tag.

Der mittlere Aorten-Pulmonalis-Quotient betrug bei den 7 früh verstorbenen Patienten 3,6 zu 1. Zusätzlich zu den typischen Fehlbildungen der Fallotschen Tetralogie lag bei 1 Patienten eine extreme Hypoplasie der linken Pulmonalarterie vor, so daß für die Korrektur ein plastischer Ersatz des linken Pulmonalarterienastes notwendig wurde.

Kennzeichnend für den postoperativen Verlauf war bei allen diesen Patienten eine ausgeprägte Rechtsherzinsuffizienz. Bei 1 Patienten mußte am 19. postoperativen Tag aufgrund eines VSD-Rezidivs ein erneuter operativer Eingriff vorgenommen werden. Zusätzlich zu den Zeichen einer ausgeprägten Rechtsherzinsuffizienz kam es bei 2 Patienten noch zum Auftreten einer hämorrhagischen Diathese.

Eine Analyse der 3 Spättodesfälle ergab, daß es bei 2 Patienten 4 bzw. 5 Monate nach dem Korrektureingriff zu einem progredienten Herz-Kreislaufversagen gekommen war.

Kennzeichnend für deren postoperativen Verlauf war eine schwere Rechtsherzinsuffizienz mit einem Ventrikelseptum-Re-Defekt. Der 3. Patient verstarb 3 Monate nach der Korrektur an einem Herzversagen bei Endokarditis.

Bei 2 der 3 Spätverstorbenen zeigten sich mit einer extremen Dextroposition der Aorta so ungünstige anatomische Verhältnisse, daß zur Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn ein Patch in die Ventrikulotomie eingenäht werden mußte.

e) Langzeitstudie

Zur Beurteilung der Langzeitergebnisse wurde an die 38 überlebenden Patienten ein Fragebogen verschickt, in dem die Patienten zu insgesamt 15 Fragen hinsichtlich ihres postoperativen Gesundheitszustandes Stellung nehmen sollten. Es handelte sich dabei um dieselben Fragen, die auch den Patienten der Gruppe I vorgelegt wurden. Die Korrektur lag bei den Patienten zu diesem Zeitpunkt im Durchschnitt 7.8 Jahre zurück.

Die Beantwortung dieser Fragen vermittelte uns ein Bild über die körperliche und geistige Leistungsfähigkeit der

Patienten, wobei der Beurteilung dieser Leistungsfähigkeit die von der New Yorker Heart Association getroffene Einteilung zugrunde gelegt wurde, die hinsichtlich einer verminderten Leistungsfähigkeit 4 Schweregrade unterscheidet.

Die Auswertung ergab, daß von den 27 Patienten, die mit dem Fragebogen erfaßt werden konnten, 23 bzw. 85.2% der Schweregrad 1 bzw. 1-2 zugeteilt werden konnte (Tabelle 23). Diese Patienten bezeichneten ihre Leistungsfähigkeit als gut bzw. sehr gut. Sie sind im überwiegenden Teil in der Lage, aktiv Sport zu betreiben und haben bei einer normalen Belastung des täglichen Lebens keine Beschwerden.

3 Patienten konnte der Schweregrad 2 zugeordnet werden. Diese Patienten fühlen sich in ihrem täglichen Aufgabenbereich eingeschränkt; sie klagen über Belastungsdyspnoe beim Treppensteigen, neigen gelegentlich zu Herzrhythmusstörungen und haben häufiger Erkältungskrankheiten.

1 Patientin mußte der Schweregrad 3 ^e zugeteilt werden. Diese Patientin bezeichnete ihre Leistungsfähigkeit als schlecht; bereits bei geringer Anstrengung kommt es bei ihr zu Dyspnoe, Lippenzyanose und Herzrhythmusstörungen. Sie ist nicht in der Lage einer beruflichen Tätigkeit nachzugehen.

Weiterhin zeigen die Ergebnisse, daß sich alle Kinder im schulpflichtigen Alter heute in der schulischen Ausbildung befinden. 8 Kinder besuchen eine Hauptschule, 2 eine höhere Schule. Mit 1 Ausnahme können alle Kinder ohne Einschrän-

Tabelle 23 :

Langzeitergebnis für die Patienten der Gruppe II unter Berücksichtigung der von der New Yorker Heart Association (NYHA) getroffenen Einteilung der Leistungsfähigkeit in 4 Schweregrade

Schweregrad nach NYHA	Patienten	
	n	%
1 bzw. 1-2	23	85.2
2	3	11.1
3	1	3.7

kung am Schulsport teilnehmen. Insgesamt 16 Patienten haben bereits ihre Schulausbildung abgeschlossen, 4 davon mit mittlerer Reife. Von diesen 16 Patienten sind mittlerweile 14 berufstätig und haben teilweise bereits eine abgeschlossene Berufsausbildung. 3 Patienten sind heute verheiratet. Die postoperative Digitalis-Medikation wird heute noch bei 3 Patienten durchgeführt.

V. Diskussion

Seit der ersten erfolgreichen Korrektur durch Lillehei (Lillehei et al., 1955) wurden in der operativen Behandlung der Fallotschen Tetralogie große Fortschritte erzielt. Im Laufe der Jahre konnten durch eine weiter entwickelte Diagnostik, eine verfeinerte chirurgische Technik und eine verbesserte postoperative Betreuung das Operationsrisiko gesenkt sowie die klinischen und hämodynamischen Ergebnisse verbessert werden.

Die Erfahrungen der ersten Jahre zeigten, daß das Operationsergebnis in besonderem Maße vom Alter des Patienten abhängig ist.

Kirklin (Kirklin et al., 1965) berichtete 1965 von einer Letalität von 19 % bei Kindern, die jünger als 5 Jahre alt waren, im Vergleich zu einer Letalität von 11 - 12 % bei älteren Patienten.

Aufgrund dieser Erfahrungen entwickelte Kirklin eine Strategie, der zufolge eine Korrektur möglichst erst nach dem 5. Lebensjahr durchgeführt werden sollte, während bei jüngeren Patienten einer Palliativoperation der Vorzug gegeben werden sollte.

Obwohl bereits damals einige Autoren (McWilliam, 1965; Mobell, 1968; Curnell, 1969; Woodson, 1969) die Frühkorrektur befürworteten, wurde dieses Vorgehen in den darauf folgenden Jahren von den meisten anderen Zentren übernommen.

Erst Anfang der 70er Jahre wurde dieses Vorgehen in zunehmendem Maße in Frage gestellt. Ausschlaggebend hierfür waren Berichte, die auf das relativ hohe Operationsrisiko bei Palliativoperationen hinwiesen: Starr et al., 31 %; Barratt-Boyes et al., 20 %; Waterston et al., 18 % (53, 6, 60) .

1970 begann Barratt-Boyes (Barratt-Boyes et al., 1971) die Korrektur auch bei jüngeren Patienten routinemäßig durchzuführen; seine 1973 veröffentlichten Ergebnisse (Barratt-Boyes et al., 1973) zeigten bei 25 Kindern im Alter zwischen 4 Wochen und 21 Monaten eine Operationsletalität von nur 4 %. Etwa zur gleichen Zeit berichteten Starr et al. (Starr et al., 1973) über

eine Letalität von 8 % bei 25 Patienten, die sich vor dem 2. Lebensjahr einer Korrektur unterziehen mußten. Pacifico et al. (Pacifico et al., 1973) berichteten im selben Jahr von einer Letalität von 4.8 % bei 22 Patienten, die jünger als 4 Jahre waren.

In den folgenden Jahren befürworteten weitere Zentren die Frühkorrektur (Rees, 1973; Bonchek, 1973; Sunderland, 1973; Venugopal, 1974; Castaneda, 1974; Daily, 1978; Castaneda, 1977; Barnard, 1975).

Muraoka (Muraoka et al., 1973) sowie Calder (Calder et al., 1979) zeigten in ihren Arbeiten, daß neben dem günstigen Operationsrisiko nach der Frühkorrektur auch mit guten hämodynamischen und anatomischen Langzeitergebnissen gerechnet werden kann.

Trotz dieser Entwicklung blieben jedoch die Meinungen über das geeignete operative Vorgehen im frühen Kindesalter kontrovers. Puga et al. (Puga et al., 1972) berichteten 1972 bei 50 Patienten, die vor dem 4. Lebensjahr einer primären Korrekturoperation zugeführt worden waren, mit 36 % von einer um 10 % höheren Letalität als bei den 57 Patienten, bei denen ein zweizeitiges Vorgehen mit einer palliativen Shuntoperation gewählt worden war. Auch Clayman et al. (Clayman et al., 1975) befürworteten 1975 bei sehr jungen Patienten die Durchführung einer Shuntoperation. In ihrer Arbeit betrug die Letalität für die primäre Korrekturoperation vor dem 3. Lebensjahr über 40 %.

Richardson et al. (Richardson et al., 1976) berichteten ein Jahr später für die primäre Korrektur vor dem 5. Lebensjahr über eine Letalität von 18.7 %, während die Gesamtletalität für das zweizeitige Vorgehen mit einer palliativen Shuntoperation und nachfolgender Korrektur mit nur 11.1 % angegeben wurde.

Weitere Autoren empfahlen bis zum 3. Lebensjahr die Durchführung einer Palliativoperation, wobei der Shuntoperation nach Blalock-Taussig jeweils der Vorzug gegeben wurde (Stephenson et al., 1978; Arciniegas, 1980) .

irklin et al. (Kirklin et al., 1979) berichteten 1979 bei 94 Patienten, die routinemäßig, unabhängig vom Alter, einer primären Korrekturoperation unterzogen wurden, von einer Operationsletalität von 7.7 %, wobei bei den Patienten, die älter als 4 Jahre waren, kein Todesfall beobachtet wurde. Bei den 126 Patienten, die jünger als 4 Jahre alt waren, betrug die Letalität 11.9 %. Aufgrund dieser Ergebnisse wird eine palliative Shuntoperation von den Autoren dann empfohlen, wenn die Patienten jünger als 2 Jahre sind und wenn für die Korrektur eine plastische Ausflußtrakterweiterung notwendig sein sollte.

1980 beschrieben Arciniegas et al. (Arciniegas et al., 1980) bei 109 Patienten, von denen 88 nicht älter als 2 Jahre waren, für das zweizeitige Vorgehen, für das als Palliativmaßnahme eine Shuntoperation gewählt worden war, eine Gesamtletalität von nur 4.3 %. Ihrer Ansicht nach sollte eine primäre Korrekturoperation erst dann durchgeführt werden, wenn die Patienten bis 4 Jahre alt sind.

In dieser Diskussion, ob nun der primären Korrekturoperation oder dem zweizeitigen Vorgehen der Vorzug zu geben ist, wird die Beurteilung der zweizeitigen Vorgehensweise fast immer von der Anwendung einer Shuntoperation nach Blalock-Taussig als Palliativmaßnahme ausgegangen. Ziel der vorliegenden Arbeit ist es deshalb, über ein zweizeitiges Vorgehen zu berichten, bei dem die Valvulotomie bzw. Infundibulektomie nach Brock als Palliativoperation durchgeführt wurde.

Brock beschrieb die direkte Behandlung der Ausflußtraktobstruktion bei Patienten mit Fallotscher Tetralogie erstmals im Jahre 1948. Die Ergebnisse der ersten 100 Operationen, beschrieben von Campbell et al. (Campbell et al., 1954) erwiesen sich dabei vor allem im Hinblick auf das Langzeitergebnis als günstiger als die Ergebnisse, die damals für eine Shuntoperation nach Blalock-Taussig erzielt wurden. (Campbell et al., 1958) .

Brock ging von der Überlegung aus, daß bei der Durchführung einer palliativen Shuntoperation die Obstruktion der rechts-

ventrikulären Ausflußbahn unberührt bleibt und im weiteren Verlauf durch eine zunehmende muskuläre Hypertrophie des rechten Ventrikels kontinuierlich zunimmt, wodurch der intracardiale Rechts-Links-Shunt mit seinen Komplikationsmöglichkeiten, wie paradoxe Hirnembolie oder Hirnabszeß, ebenfalls ansteigt.(10,11,12). Den Vorteil einer Valvulotomie bzw. Infuncibulektomie als Palliativmaßnahme bei der Fallotschen Tetralogie sah Brock zum einen in der Reduzierung dieses Rechts-Links-Shunts, zum anderen ging er von der Annahme aus, daß durch die Beseitigung der Ausflußtraktobstruktion die Lungendurchblutung verbessert wird und daß über einen verstärkten Fluß das weitere Wachstum der rechtsventrikulären Ausflußbahn und der Lungengefäße gefördert und damit eine günstigere Voraussetzung für eine anschließende Korrektur geschaffen wird. Eine Bestätigung erfuhr diese Annahme später durch die Arbeit von Matthews et al. (Matthews et al., 1973), die anhand von postoperativ vorgenommenen Angiocardiographien eine Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn nachweisen konnten.

Obwohl die meisten Zentren, vor allem in den USA, als Palliativmaßnahme eine Shuntoperation bevorzugten, übernahmen einige die von Brock entwickelte Methode und berichteten über Ergebnisse, die denen nach einer Shuntoperation überlegen waren, wobei unter anderem auf das bessere Langzeitergebnis nach einer Brockschen Operation hingewiesen wurde (Flege, Matthews, Campbell).

Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit zeigen nun für die insgesamt 102 Patienten, bei denen zunächst eine Palliativoperation nach Brock und anschließend eine Korrekturoperation vorgenommen wurden, für das zweizeitige Vorgehen eine Gesamtletalität von 27.1 % . Für die Brocksche Palliativoperation ergibt sich dabei eine Letalität von 9.8 % , für das Intervall zwischen Palliativoperation und Korrektur eine Letalität von 4.9 % und für die Korrekturoperation eine Letalität von 14.5 % (Tabelle I).

Tabelle I:
 Ergebnisse für die 2-zeitige Behandlung der Fallotschen Tetralogie
 einer Palliativoperation nach Brock und nachfolgender Korrektur-
 operation bei 102 Patienten

	Palliativop. nach Brock			Intervall		Korrektur			2-zeitiges Vorgehen
	Pat.	Verstorben		Verstorben		Pat.	Verstorben		Gesamt- letalität*
	n	n	%	n	%	n	n	%	%
Gruppe I	41	6	14.6	3	7.3	21	3	14.3	33.2
Gruppe II	61	4	6.6	2	3.3	48	7	14.6	23.1
Gruppe I+II	102	10	9.8	5	4.9	69	10	14.5	27.1

* Gesamtletalität ($L_{\text{Ges.}}$) für das 2-zeitige Vorgehen errechnet
 sich aus der Letalität für die Brocksche Palliativoperation (L_{Brock})
 und der Letalität für die sekundäre Korrekturoperation ($L_{\text{Korr.}}$)
 nach der Gleichung: $L_{\text{Ges.}} = 1 - (1 - L_{\text{Brock}}) \times (1 - L_{\text{Korr.}})$

Berücksichtigt man nun die vorgenommene Gruppeneinteilung, so
 ergibt sich für das zweizeitige Vorgehen in der Gruppe I eine
 Gesamtletalität von 33.2 % und in der Gruppe II eine Gesamtle-
 talität von 23.1 %. Während die Letalität für die Korrektur-
 operation mit 14.3 % bzw. 14.6 % für beide Gruppen annähernd
 gleich hoch ist, läßt sich feststellen, daß das Operationsri-

siko für die Brocksche Palliativoperation in der Gruppe I mehr als doppelt so groß ist als in der Gruppe II. Einer Letalität von 14.6 % für die Patienten der Gruppe I steht hier eine Letalität von 6.6 % für die Patienten der Gruppe II gegenüber.

Setzt man nun die Operationsergebnisse in Beziehung zum Alter der Patienten, so läßt sich mit zunehmendem Alter eine Abnahme der Letalität feststellen. Außerdem stellt sich heraus, daß die Palliativoperation nach Brock im 1. Lebensjahr mit einem außerordentlich hohen Operationsrisiko verbunden ist. Mit einer Letalität von 30 % ist das Operationsrisiko für die Patienten im 1. Lebensjahr etwa 4-mal so hoch wie für die übrigen Patienten (Tabelle II) . Dieses Ergebnis entspricht in ungefähr den Angaben von Weinberg (Weinberg et al., 1962), der bei 18 Patienten, die jünger als ein Jahr waren, für die Brocksche Operation über eine Letalität von 27.8 % berichtete.

le II:
 nisse für die 2-zeitige Behandlung der Fallotschen Tetralogie
 hängigkeit vom Alter der Patienten

er hre)	Palliativop. nach Brock			Intervall		Korrektur			2-zeitiges Vorgehen
	Pat.	Verstorben		Verstorben		Pat.	Verstorben		Gesamt- letalität
	n	n	%	n	%	n	n	%	%
- 1	10	3	30.0	1	10.0	3	0	0	40.0
- 4	31	3	9.7	2	6.5	18	3	16.7	30.1
- 8	38	3	7.9	0	0	31	4	12.9	19.8
> 8	23	1	4.3	2	8.7	18	3	16.7	27.5

Untersucht man nun, inwieweit der körperliche Entwicklungszu-
 stand der Patienten das Operationsergebnis beeinflußt, so
 stellt sich heraus, daß in der Gruppe I zwischen den Patienten,
 die mit ihrem Körpergewicht unterhalb der 3. Perzentile liegen,
 und den normalgewichtigen Patienten kein signifikant unterschied-
 liches Operationsrisiko vorliegt; dies gilt sowohl für die
 Brocksche Palliativoperation als auch für die nachfolgende Kor-
 rekturoperation.

anders ist dies bei den Patienten der Gruppe II. Hier zeigt sich

bei den Patienten, die sich in ihrer körperlichen Entwicklung unterhalb der 3. Perzentile befinden, ein fast doppelt so hohes Operationsrisiko wie bei den Patienten, deren Körpergewicht im Normbereich liegt. Einer Letalität von 9.1 % nach der Brockschen Palliativoperation und einer Gesamtlealität von 32.8 % bei den untergewichtigen Patienten steht hier eine Letalität von 5.1 % bzw. 16.7 % gegenüber (Tabelle III) .

Diese Ergebnisse zeigen, daß zwar bei den Patienten der Gruppe II ein Zusammenhang besteht zwischen Körpergewicht und Operationsletalität, daß dies aber für die jungen Patienten der Gruppe I nicht zutrifft.

Tabelle III:

Ergebnisse für die zweizeitige Behandlung der Fallotschen Tetralogie in Abhängigkeit vom körperlichen Entwicklungsstand der Patienten

Körpergewicht (Perzentile)	Palliativop. nach Brock			Intervall		Korrektur			2-zeitig Vorgehen	
	Pat.	Verstorben		Verstorben		Pat.	Verstorben		Gesamt- letalität	
	n	n	%	n	%	n	n	%	%	
Gruppe I	< 3.	21	3	14.3	1	9.5	9	1	11.1	32.2
	> 3.	20	3	15.0	1	5.0	12	2	16.7	33.4
Gruppe II	< 3.	22	2	9.1	1	4.5	18	4	22.2	32.8
	> 3.	39	2	5.1	1	2.6	31	3	9.7	16.7

Kirklin et al. (Kirklin et al., 1960) berichteten, daß bei der primären Korrekturoperation u. a. der präoperative Hb-Wert in direkter Weise mit dem Operationsrisiko korreliert.

Vergleichen wir nun die vorliegenden Ergebnisse mit dem präoperativen Hb-Wert, so läßt sich jedoch für die Patienten der Gruppe I mit steigendem Hb-Wert keine Zunahme des Operationsrisikos feststellen.

Anders aber bei den Patienten der Gruppe II. Hier ist das Ausmaß der Polyzythämie als eindeutiger Risikofaktor für das operative Vorgehen anzusehen. Mit einer Letalität von 3.6 % für die Brocksche Palliativoperation bzw. einer Gesamtletalität von 7.6 % für das zweizeitige Vorgehen, zeigt sich hier für die Patienten mit einem präoperativen Hämoglobin unter 20.5 g % ein bedeutend günstigeres Operationsrisiko als für die Patienten, bei denen präoperativ ein höherer Hb-Wert gemessen wurde. Bei diesen Patienten mit einem präoperativen Hämoglobin von über 20.5 g % betrug die Letalität für die Palliativoperation 9.1 % und die Gesamtletalität für das zweizeitige Vorgehen 36.4 % (Tabelle IV) .

Tabelle IV:

Ergebnisse für die zweizeitige Behandlung der fallotischen Tetralogie in Abhängigkeit vom präoperativen Hb-Wert

Hämoglobin g%	Palliativop. nach Brock			Intervall		Ergebnisse			p-Wert
	1. et.	Verstorben		Überlebend		Mortalität		Überlebend	
	n	n	%	n	%	n	%	n	
Gruppe I ≤ 20.5	22	3	13.6	2	9.1	11		18.2	0.65
	19	3	15.8	1	5.3	10	1	10.0	0.10
Gruppe II ≤ 20.5	28	1	3.6	0	0	27	1	3.7	7.6
	33	2	6.1	2	6.1	29	6	20.7	0.01

Unter Berücksichtigung der Fortschritte, die auf dem Gebiet der operativen Behandlung der Fallotischen Tetralogie im Laufe der Jahre erzielt wurden und um einen Vergleich der vorliegenden Ergebnisse mit den letzten Ergebnissen anderer Autoren anstellen zu können, wurde der Beobachtungszeitraum (1952 - 1977) in zwei Hälften geteilt; die 1. Periode erstreckt sich dabei über den Zeitraum von 1952 bis 1964, die 2. Periode über die Zeit von 1965 bis 1977.

Vergleicht man nun die Ergebnisse dieser beiden Perioden, so zeigt sich für die Brocksche Palliativoperation in dem 1. Abschnitt noch eine Letalität von 48.9 % , während die Letalität für die gleiche Operation in dem 2. Abschnitt nur noch 4.6 % war. (Tabelle V) .

Bezüglich des Operationsrisikos bei der anschließenden Korrekturoperation war in den beiden Perioden jedoch kein wesentlicher Unterschied feststellbar; für das zweizeitige Vorgehen steht hiermit einer Gesamtletalität von 36.9 % im 1. Abschnitt eine Gesamtletalität von 21.5 % im 2. Abschnitt gegenüber.

Betrachtet man nun die Ergebnisse der 2. Periode (1965 - 1977) unter dem Gesichtspunkt der vorgenommenen Gruppeneinteilung, so läßt sich zwischen den beiden Gruppen ein signifikant unterschiedliches Operationsrisiko feststellen. Während die Gesamtletalität mit 28.4 % für die der Gruppe II zugeordneten Patienten in der 2. Periode noch einen relativ hohen Wert erreicht, ergibt sich mit einer Gesamtletalität von nur 8.0 % für die 25 Patienten der Gruppe I , die in der 2. Hälfte des Beobachtungszeitraums operiert wurden, ein akzeptables Operationsrisiko. Auffallend ist hierbei die zu beobachtende hohe Letalität für die Korrekturoperation von 22.6 % bei den Patienten der Gruppe II . Interessant ist weiterhin, daß von den 12 Patienten der Gruppe I, die in den letzten ¹⁰ Jahren des Beobachtungszeitraums operiert wurden, alle überlebt haben.

Tabelle V:

Ergebnisse für die zweizeitige Behandlung der Fallotschen Tetralogie
in Abhängigkeit vom Zeitpunkt der Operation

	Palliativop. nach Brock			Intervall		Korrektur			2-zeitig. Vorgehen	
	Fat.	Verstorben		Verstorben		Fat.	Verstorben		Gesamt- letalität	
	n	n	%	n	%	n	n	%	%	
Gruppe I	1952-64	16	5	31.3	2	12.5	5	3	60.0	77.5
	1965-77	25	1	4.0	1	4.0	16	0	0	8.0
Gruppe II	1952-64	21	2	9.5	1	4.8	17	0	0	14.3
	1965-77	40	2	5.0	1	2.5	31	7	22.6	28.4

In der Diskussion, welchem Operationsverfahren in der Behandlung der Fallotschen Tetralogie der Vorzug gegeben werden sollte, wird häufig auf das nur wenig befriedigende Langzeitergebnis nach einer palliativen Shuntoperation hingewiesen (Kaplan et al., 1968; Woodson et al., 1969; Barratt-

Boyes et al., 1973; Kerr et al., 1973; Starr et al., 1973; Venugopal et al., 1974) .

Die Autoren verweisen dabei auf die meist nur kurzfristige Besserung der klinischen Symptomatik, die mitunter eine zweite palliative Operation erforderlich macht, die häufig fortbestehende Verzögerung in der körperlichen Entwicklung sowie die Gefährdung der Patienten durch das Auftreten cerebraler Komplikationen.

Kaplan et al. (Kaplan et al., 1968) berichten in ihrer Arbeit, daß es bereits 1 - 3 Jahre nach einer Shuntoperation nach Blalock-Taussig bei mehr als 40 % der Patienten zum Wiederauftreten der ursprünglichen Beschwerden gekommen ist. Als Ursache kommt hierfür in erster Linie ein thrombotischer Verschuß des Shunts in Frage. Im Falle einer sich allmählich entwickelnden Verschlechterung des klinischen Bildes, läßt sich dies in der Regel dadurch erklären, daß es mit der im Laufe der Zeit progredienten Ausflußtraktobstruktion (Bonchek et al., 1973) zu einem zunehmenden Mißverhältnis zwischen dem Shuntvolumen einerseits und der erforderlichen Lungendurchblutung andererseits kommt, so daß die Größe des Shunts nicht mehr ausreicht, um eine ausreichende Lungendurchblutung zu gewährleisten (Matthews et al., 1973; Campbell, 1958; Woodson et al., 1969) .

Campbell (Campbell; 1958) konnte nun zeigen, daß bei einer Palliativoperation nach Brock mit einem wesentlich günstigeren Langzeitergebnis gerechnet werden kann. In einer Langzeit-

studie untersuchte er die Spätergebnisse nach der Brockschen Palliativoperation und stellte dabei fest, daß von den Patienten, bei denen unmittelbar postoperativ ein gutes Ergebnis erzielt worden war, in nahezu 90 % der Fälle auch noch mehrere Jahre nach der Brockschen Palliativoperation eine deutliche Besserung der klinischen Symptomatik zu beobachten war, so daß die meisten Patienten in einem deutlich gebesserten Allgemeinzustand einer Korrekturoperation zugeführt werden konnten. Weitere Autoren berichteten über ähnliche Langzeitergebnisse im Anschluß an die Palliativoperation nach Brock (Flege et al., 1967; Matthews et al., 1973) .

Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit zeigen, daß durch die Brocksche Palliativoperation bei den meisten Patienten eine bis zur Korrekturoperation anhaltende Besserung des klinischen Bildes erzielt werden konnte.

Vergleicht man bei den 69 einer Korrekturoperation zugeführten Patienten die Hb-Konzentration vor der Pulmonalklappensprengung mit derjenigen vor der Korrektur, so läßt sich feststellen, daß bei mehr als $2/3$ der Patienten die Hb-Konzentration vor der Palliativoperation größer als 18.0 g% war. (Tabelle VI) . Vor der Korrektur war dies nur noch bei ca. $1/3$ der Patienten der Fall, wobei zwischen der Gruppe I und der Gruppe II kein wesentlicher Unterschied festzustellen war (Tabelle VII). Dies bedeutet, daß es bei etwa der Hälfte der Patienten, die vor dem Palliativeingriff einen Hb-Wert von mehr als 18.0 g%

hatten, zum Zeitpunkt der Korrektur zu einer Normalisierung des Hämoglobins gekommen war. Berücksichtigt man nun, daß nach Kirklin (Kirklin et al., 1960) das Operationsrisiko mit dem Ausmaß der Polyzythämie korreliert, so läßt sich feststellen, daß durch die Palliativoperation bei etwa 50% der Patienten, die ursprünglich eine erhöhte Hb-Konzentration aufwiesen, die Polyzythämie als Risikofaktor ausgeschaltet werden konnte.

Tabelle VI :

Hämoglobin-Konzentration vor der Brockschen Palliativoperation bei den 69 einer Korrektur zugeführten Patienten.

Hämoglobin g%	Gruppe I		Gruppe II		Gruppe I + II	
	n	%	n	%	n	%
≤ 18.0	6	28.6	16	33.3	22	31.9
> 18.0	15	71.4	32	66.7	47	68.1

Tabelle VII :

Hämoglobin-Konzentration vor der Korrekturoperation bei den 69 einer Korrektur zugeführten Patienten

Hämoglobin g%	Gruppe I		Gruppe II		Gruppe I + II	
	n	%	n	%	n	%
≤ 18.0	13	61.9	31	64.6	44	63.8
> 18.0	8	38.1	17	35.4	25	36.2

Im Hinblick auf die körperliche Entwicklung der Patienten zeigt sich ein ähnliches Ergebnis. Von den 69 Patienten, die einer Korrekturoperation zugeführt wurden, lagen vor der Brockschen Operation 28 mit ihrer körperlichen Entwicklung außerhalb des Normbereichs (< 3 . Perzentile) (Tabelle VIII) . Vor der Korrektur war dies nur noch bei 15 Patienten der Fall (Tabelle IX) . Dies bedeutet, daß nahezu 50 % der ursprünglich untergewichtigen Patienten zum Zeitpunkt der Korrektur ein normales Körpergewicht erreicht hatten.

Hierbei zeigte sich bei den Patienten der Gruppe I ein wesentlich günstigeres Ergebnis als bei den Patienten der Gruppe II. Von den Patienten der Gruppe I, die vor der Palliativoperation in ihrer körperlichen Entwicklung außerhalb der 3. Perzentile zu liegen kamen, waren vor der Korrektur nur noch $1/3$ außerhalb des Normbereichs. Von den Patienten der Gruppe II waren vor der Korrektur jedoch noch 63.2 % der ursprünglich untergewichtigen Patienten außerhalb des Normbereichs.

Diese Ergebnisse bezüglich des klinischen Bildes zeigen nun, daß durch die Brocksche Palliativoperation nicht nur ein Zeitgewinn erzielt worden ist, um die Patienten in einem günstigeren Lebensalter korrigieren zu können, sondern daß bei etwa der Hälfte der Patienten, die vor der Brockschen Operation mit ihrer Hb-Konzentration bzw. ihrer körperlichen Entwicklung außerhalb des Normbereichs zu finden waren, eine

ormalisierung dieser Parameter und damit eine günstigere
oraussetzung für die Korrekturoperation erzielt werden
onnte.

Tabelle VIII :

Körperlicher Entwicklungsstand vor der Brockschen Palliati-
operation bei den 69 einer Korrektur zugeführten Patienten

Körpergewicht (Perzentile)	Gruppe I		Gruppe II		Gruppe I + II	
	n	%	n	%	n	%
<3.	9	42.9	19	39.6	28	40.6
>3.	12	57.1	29	60.4	41	59.4

Tabelle IX :

Körperlicher Entwicklungsstand vor der Korrekturoperation
bei den 69 einer Korrektur zugeführten Patienten

Körpergewicht (Perzentile)	Gruppe I		Gruppe II		Gruppe I + II	
	n	%	n	%	n	%
<3.	3	14.3	12	25.0	15	21.7
>3.	18	85.7	36	75.0	54	78.3

Zu den häufigsten Spätkomplikationen im Anschluß an eine palliative Shuntoperation zählt das Auftreten einer paradoxen Hirnembolie bzw. eines Hirnabszesses (Taussig et al., 1962; Campbell, 1958; Barrat-Boyes, 1973; Brock, 1974) . Bemerkenswert an den Ergebnissen der vorliegenden Arbeit ist nun, daß es bei den insgesamt 92 Patienten, die den Palliativeingriff überlebt haben, in keinem einzigen Fall zu einer derartigen Komplikation gekommen ist.

Diese Beobachtung stimmt mit der von Brock geäußerten Ansicht überein, daß durch die direkte Beseitigung der Ausflußtraktstenose und die damit verbundene Verminderung des Rechts-Links-Shunts die Gefahr eines Hirnabszesses bzw. einer paradoxen Hirnembolie reduziert werden kann (Brock, 1974) .

Die Obstruktion der rechtsventrikulären Ausflußbahn ist bei der Fallotschen Tetralogie nicht etwa eine konstante Größe, sondern vielmehr ein kontinuierlich fortschreitender Prozeß (Bonchek et al., 1973) . Eine palliative Shuntoperation läßt diesen Prozeß unberührt, da der Fluß durch den rechtsventrikulären Ausflußtrakt nach einer solchen Operation keine Steigerung erfährt. Die Obstruktion der rechtsventrikulären Ausflußbahn kann im Anschluß an eine Shunt-Operation also weiter zunehmen, so daß sich im Extremfall sogar eine Pulmonalatresie entwickeln kann (Sabiston et al., 1964) .

Der Vorteil der Brockschen Pulmonalklappensprengung liegt

un darin, daß das weitere Wachstum des rechtsventrikulären Ausflußtrakts und der Lungenstrombahn nach einer solchen Operation begünstigt wird und daß damit weniger Patienten mit einer extremen Ausflußtraktobstruktion zur Korrekturoperation gelangen (Brock, 1974; Matthews et al., 1973; Lege et al., 1967) ; dies bedeutet gleichzeitig, daß für die Korrektur weniger oft eine plastische Ausflußtrakterweiterung erforderlich wird.

Gotsman et al. (Gotsman et al., 1969) berichteten von 13 Patienten, bei denen nach einer vorausgegangenen Shuntoperation nach Blalock-Taussig eine Korrekturoperation durchgeführt wurde; hierbei mußte bei 11 Patienten (84.6 %) die Ausflußbahn plastisch erweitert werden.

Nach Kirklin (Kirklin et al., 1965) stellt aber die Notwendigkeit einer plastischen Erweiterung der Ausflußbahn mit einem transanulären Patch einen unabhängigen Risikofaktor für die Korrekturoperation dar. Außerdem ist das Ausmaß der Pulmonalinsuffizienz im Falle einer plastischen Ausflußtrakterweiterung schwerwiegender als bei einer konservativen Vorgehensweise (Rhomer et al., 1976) , wobei die spätergegebnisse dafür erst noch abgewartet werden müssen (Blackstone et al., 1979) .

Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit zeigen nun, daß es in der Zeit zwischen der Pulmonalklappensprengung und der Korrekturoperation bei 69.1 % der Patienten zu einer funk-

tionellen Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn gekommen war, wobei sich der Aorten-Pulmonalis-Quotient (Ao/PA) bei ca. 2/3 der Patienten um 50 % oder mehr gebessert hatte. (Tabelle X) .

Dieses Ergebnis entspricht in etwa den Beobachtungen von Matthews (Matthews et al., 1973) , der bei angiocardiographischen Untersuchungen im Anschluß an die Brocksche Palliativoperation in 76.9 % der Fälle eine deutliche Abnahme der rechtsventrikulären Ausflußbahnobstruktion feststellen konnte.

Bemerkenswert ist, daß bei den Patienten der Gruppe II wesentlich häufiger eine Abnahme des Ao/PA zu beobachten war als bei den Patienten der Gruppe I . Während es bei den Patienten der Gruppe I in nur 1/3 der Fälle zu einer Abnahme des Ao/PA kam, ließ sich dies in der Gruppe II bei 85.4 % der Patienten beobachten.

Der Unterschied zwischen den beiden Gruppen läßt sich dadurch erklären, daß eine Abnahme insbesondere bei denjenigen Patienten zu beobachten war, bei denen vor der Palliativoperation eine stark ausgeprägte Hypoplasie der rechtsventrikulären Ausflußbahn vorgelegen hatte und daß diese Situation bei den Patienten der Gruppe II weit häufiger anzutreffen war, als bei den Patienten der Gruppe I .

Von den 48 Patienten, bei denen eine Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn beobachtet werden konnte, handelte es sich bei 92 % um Patienten, bei denen der Ao/PA vor der Palliativoperation größer als 3 : 1 war.

Tabelle X :

Abnahme des Aorten-Pulmonalis-Quotienten (Ao/PA) nach der Brockschen Palliativoperation bei den 69 einer Korrektur zugeführten Patienten

Abnahme d. Ao/PA	Gruppe I		Gruppe II		Gruppe I + II	
	n	%	n	%	n	%
$\geq 50\%$	3	14.3	28	58.3	31	44.9
$< 50\%$	4	19.0	13	27.1	17	24.6
unverändert	14	66.6	7	14.6	21	30.4

Vergleicht man nun bei den 69 einer Korrektur zugeführten Patienten das Ausmaß der Ausflußtraktobstruktion vor der Palliativoperation mit der Situation vor der Korrekturoperation, so stellt sich heraus, daß vor der Palliativoperation noch 65.2 % der Patienten einen Ao/PA hatten, der größer als 3 : 1 war (Tabelle XI) . Vor der Korrektur war dies nur noch bei 18.8 % der Patienten der Fall; bei 14.3 % der Patienten von Gruppe I und bei 20.8 % der Patienten von Gruppe II (Tabelle XII) .

Tabelle XI :

Aorten-Pulmonalis-Quotient (Ao/PA) vor der Brockschen Palliativoperation bei den 69 einer Korrektur zugeführten Patienten

Ao/PA	Gruppe I		Gruppe II		Gruppe I + II	
	n	%	n	%	n	%
$\leq 3 : 1$	14	66.6	10	20.8	24	34.8
$> 3 : 1$	7	33.3	38	79.2	45	65.2

Tabelle XII :

Aorten-Pulmonalis-Quotient (Ao/PA) vor der Korrekturoperation bei den 69 einer Korrektur zugeführten Patienten

Ao/PA	Gruppe I		Gruppe II		Gruppe I + II	
	n	%	n	%	n	%
$\leq 3 : 1$	18	85.7	38	79.2	56	81.2
$> 3 : 1$	3	14.3	10	20.8	13	18.8

betrachtet man nur die Aufügigkeit, mit der für die Korrektur eine plastische Ausflußtrakterweiterung vorgenommen werden mußte, so zeigt sich, daß dies von den 69 einer Korrektur zugeführten Patienten noch bei 19 Patienten (27.5 %) erforderlich war. Von den 48 Patienten der Gruppe II, bei denen zum Zeitpunkt des Palliativeingriffs für eine Korrektur mit sehr hoher Wahrscheinlichkeit eine plastische Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn notwendig gewesen wäre, war dies nur noch bei 15 Patienten (31.3 %) erforderlich.

Die von Brock geäußerte Ansicht, daß es durch eine erfolgreiche Pulmonalklappensprengung zu einer funktionellen Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn kommt und damit eine günstigere Voraussetzung für eine spätere Korrekturoperation geschaffen wird, findet durch die vorliegenden Ergebnisse ihre Bestätigung.

Da eine Abnahme des Ao/PA vor allem bei den Patienten beobachtet wird, die eine besonders stark ausgeprägte Hypoplasie der rechtsventrikulären Ausflußbahn aufweisen und die deshalb mit sehr großer Wahrscheinlichkeit für eine erfolgreiche Korrektur eine plastische Ausflußtrakterweiterung benötigt hätten, kann man davon ausgehen, daß durch die Pulmonalklappensprengung bei einem großen Teil der Patienten eine plastische Rekonstruktion der rechtsventrikulären Ausflußbahn mit den ihr eigenen Komplikationsmöglichkeiten vermieden werden konnte.

Die Ergebnisse der vorliegenden Langzeitstudie zeigen nun, daß sich mehrere Jahre nach der Korrektur die meisten Patienten in einem guten Allgemeinzustand mit normaler körperlicher und geistiger Leistungsfähigkeit befinden. Von den insgesamt 46 Patienten, die bei der Langzeitstudie erfaßt werden konnten, zeigten 82.6 % ein gutes bzw. sehr gutes Operationsergebnis (Tabelle XIII) .

Dieses Ergebnis stimmt mit den Beobachtungen anderer Autoren überein. Ruzylo (Ruzylo et al., 1974) berichtete in einer Langzeitstudie, die er im Anschluß an eine Korrekturoperation bei 221 Patienten durchgeführt hatte, daß durch die Korrektur bei 78 % der Patienten ein gutes bzw. sehr gutes Resultat erzielt werden konnte. Poirier (Poirier et al., 1977) untersuchte 285 Patienten, bei denen die Korrektur im Mittel 9 Jahre zurücklag; dabei stellte er fest, daß in 80 % der Fälle die Patienten völlig beschwerdefrei waren; weitere 10 % zeigten eine leichte kardiale Symptomatik. Andere Autoren kamen zu ähnlichen Ergebnissen (Chiariello et al., 1975; Gersony und Malm, 1973; Klinner, 1972; Kirklin et al., 1965; Zerbini, 1969) .

Betrachtet man nun die Langzeitergebnisse unter dem Gesichtspunkt der vorgenommenen Gruppeneinteilung, so läßt sich bei den Patienten der Gruppe I ein deutlich besseres Ergebnis beobachten als bei den Patienten der Gruppe II. Während in der Gruppe II nur bei 76.7 % der Patienten ein gutes bzw. sehr gutes Operationsergebnis erzielt werden konnte, war dies in

Tabelle XIII :

Langzeitergebnisse nach der 2-zeitigen Behandlung der Fallotschen Tetralogie mit einer Palliastivoperation nach Brock und nachfolgender Korrekturoperation bei 46 Patienten

	Gruppe I		Gruppe II		Gruppe I + II	
	n	%	n	%	n	%
sehr gut bzw. gut	15	93.8	23	76.7	38	82.6
unbefriedigend	0	0	4	13.3	4	8.7
spät verstorben	1	6.2	3	10.0	4	8.7

der Gruppe IV bei 93.8 % der Patienten der Fall. Mit Ausnahme eines Patienten, der 3 Monate nach der Korrektur an den Folgen eines VSD-Rezidivs verstorben war, waren zum Zeitpunkt der Langzeitstudie alle Patienten der Gruppe I frei von kardialen Beschwerden, so daß sie ohne Leistungseinschränkung ein völlig normales Leben führen konnten.

Faßt man die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit zusammen, so läßt sich sagen, daß heute bei Patienten, die nach dem 4. Lebensjahr zur Operation gelangen, einer primären Korrekturoperation der Vorzug gegeben werden sollte. Zwar kam es bei

den Patienten der Gruppe II in 85.4 % der Fälle nach der Palliativoperation zu einer Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn, so daß von den 61 Patienten, die zum Zeitpunkt der Palliativoperation für eine erfolgreiche Korrektur mit großer Wahrscheinlichkeit alle eine plastische Ausflußtrakterweiterung benötigt hätten, nur noch bei knapp 1/3 der Patienten ein Patch in die rechtsventrikuläre Ausflußbahn eingenäht werden mußte; doch erscheint das Operationsrisiko für das zweizeitige Vorgehen mit einer Gesamtletalität von 27.1 % bei diesen Patienten außerordentlich hoch.

Sollten die Patienten bereits vor dem 4. Lebensjahr Beschwerden entwickeln, die eine operative Behandlung erforderlich machen, so zeigen die vorliegenden Ergebnisse, daß das zweizeitige Vorgehen mit einer Brockschen Operation als Palliativmaßnahme nach wie vor eine wertvolle Behandlungsmethode darstellt. Die seit 1965 bei den Patienten der Gruppe I erzielten Ergebnisse mit einer Gesamtletalität von 8.0 % und den guten bzw. sehr guten Langzeitergebnissen in 93.8 % der Fälle lassen eine solche Vorgehensweise als gerechtfertigt erscheinen, zumal die Langzeitergebnisse nach der Frühkorrektur noch abzuwarten sind und bei Anwendung der tiefen Hypothermie, mit deren Hilfe die Frühkorrektur zumeist durchgeführt wird, spätere cerebrale Schäden nicht völlig ausgeschlossen werden können (Castaneda et al., 1974; Weiss et al., 1975) .

Zusammenfassung

Der Herzchirurgischen Universitätsklinik München wurde zwischen 1952 und 1977 bei insgesamt 102 Patienten mit der Diagnose Fallotsche Tetralogie eine Brocksche Palliativoperation durchgeführt. 69 Patienten davon konnten mittlerweile einer sekundären Korrekturoperation zugeführt werden.

Erfolgte eine Einteilung der 102 Patienten in 2 Gruppen.

Den 41 Patienten, die der Gruppe I zugeordnet wurden, betraf es sich um sehr junge Patienten mit einer oberen Altersgrenze von 4,5 Jahren, die für einen korrigierenden Eingriff noch nicht alt genug schienen.

Gruppe II wurden 61 Patienten zugeteilt, die älter als 4,5 Jahre waren und die sich aufgrund einer extrem hypoplastischen rechtsventrikulären Ausflußbahn einer Palliativoperation erziehen mußten.

Den 41 Patienten der Gruppe I sind 6 Patienten (14,6 %) nach der Brockschen Operation und weitere 3 Patienten (7,3 %) im Intervall zwischen Palliativoperation und Korrektur verstorben. 21 Patienten konnten im Anschluß an die Palliativoperation einer Korrekturoperation zugeführt werden, wobei 14 Patienten (14,3 %) den korrigierenden Eingriff nicht überleben konnten. Für das zwei-zeitige Vorgehen ergibt sich damit

bei den Patienten der Gruppe I eine Gesamtletalität von 33.2 % .

Von den Patienten der Gruppe II verstarben 4 Patienten (6.6%) nach der Brockschen Operation und weitere 2 Patienten (3.3%) im Intervall zwischen Palliativoperation und Korrektur. Bei 48 Patienten wurde inzwischen eine Korrekturoperation vorgenommen, wobei 7 Patienten (14.6%) den korrigierenden Eingriff nicht überlebt haben. Für das zwei-zeitige Vorgehen resultiert damit eine Gesamtletalität von 23.1 % .

Mit zunehmendem Alter der Patienten läßt sich eine Abnahme der Operationsletalität beobachten. Für die Patienten im 1. Lebensjahr ist das Operationsrisiko der Brockschen Operation mit einer Letalität von 30% etwa 4-mal so hoch wie bei den übrigen Patienten.

Im Gegensatz zu den Patienten der Gruppe I zeigt sich bei den Patienten der Gruppe II ein Zusammenhang zwischen dem Operationsrisiko einerseits und dem körperlichen Entwicklungsstand und der präoperativen Hb-Konzentration andererseits. In der Gruppe II war das Operationsrisiko für das zwei-zeitige Vorgehen bei den Patienten, die sich mit ihrem Körpergewicht außerhalb der 3. Perzentile befanden, fast doppelt so groß wie bei den Patienten, deren Körpergewicht im Normbereich lag. Bei den Patienten, deren präoperative Hb-Konzentration über 20.5 g% lag, war die Gesamtletalität für das zwei-zeiti-

ge Vorgehen nahezu 5-mal so hoch wie bei den Patienten, deren Hb-Konzentration unter 20.5 g/l zu liegen kam.

In der 2. Hälfte des Beobachtungszeitraums (1965 - 1977) war es insbesondere für die Brocksche Palliativoperation zu einer Abnahme des Operationsrisikos gekommen. Einer Letalität von 18.9 % im 1. Abschnitt (1952 - 1964) folgte im 2. Abschnitt (1965 - 1977) eine Operationsletalität von nur 4.6 %.

Die Gesamtletalität für das zwei-zeitige Vorgehen betrug in der 2. Hälfte des Beobachtungszeitraums bei den Patienten der Gruppe I 8.0 %; für die Patienten der Gruppe II wurde für den gleichen Zeitraum noch eine Gesamtletalität von 28.4 % beobachtet. Die 12 Patienten der Gruppe I, die in den letzten 10 Jahren des Beobachtungszeitraums (1968 - 1977) operiert wurden, haben alle überlebt.

Im Anschluß an die Palliativoperation konnten die meisten Patienten in einem gebesserten Allgemeinzustand der Korrekturoperation zugeführt werden. Von den insgesamt 69 Patienten kamen 78.3 % mit einem normalen Körpergewicht (75. Perzentile) zur Korrektur. 63.8 % zeigten eine Hb-Konzentration, die ihre obere Grenze bei 18.0 g/l hatte. Von den Patienten, die vor der Brockschen Palliativoperation mit ihrem Körpergewicht bzw. ihrer Hb-Konzentration noch außerhalb des Normbereichs zu finden waren, konnte zum Zeitpunkt der Korrektur in etwa der Hälfte der Fälle eine Normalisierung dieser Parameter beobachtet werden.

Von den 69 Patienten, die im Anschluß an die Brocksche Palliativoperation einer Korrektur zugeführt wurden, ließ sich in 69.1 % der Fälle eine funktionelle Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn beobachten. In der Gruppe I war dies bei $1/3$ der Patienten der Fall, in der Gruppe II bei 85.4 % der Patienten. Hierbei war festzustellen, daß eine Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn vor allem bei denjenigen Patienten zu beobachten war, bei denen vor der Palliativoperation eine extrem ausgeprägte Hypoplasie der rechtsventrikulären Ausflußbahn vorgelegen hatte. In 92 % der Fälle handelte es sich dabei um Patienten, die vor der Palliativoperation einen Aorten-Fulmonalis-Quotienten hatten, der größer als 3 zu 1 war.

Bei insgesamt 19 (27.5 %) der korrigierten Patienten mußte bei der Korrekturoperation noch eine plastische Erweiterung der rechtsventrikulären Ausflußbahn vorgenommen werden.

Mehrere Jahre nach der sekundären Korrekturoperation konnte bei 82.6 % der Patienten ein gutes bzw. sehr gutes Langzeitergebnis festgestellt werden. 8.7 % der Patienten sind zu einem späteren Zeitpunkt nach der Korrektur verstorben. Von den Patienten der Gruppe I, die heute noch am Leben sind, konnte ohne Ausnahme in allen Fällen ein gutes bzw. sehr gutes Langzeitergebnis erzielt werden.

Die Ergebnisse der vorliegenden Arbeit zusammenfassend läßt sich feststellen, daß heute bei Patienten, die nach dem 4. Lebensjahr zur Operation gelangen, einer primären Korrekturoperation der vorzug gegeben werden sollte.

Sollten die Patienten bereits vor dem 4. Lebensjahr Beschwerden entwickeln, die eine operative Behandlung erforderlich machen, so zeigen die vorliegenden Ergebnisse, daß das zweizeitige Vorgehen mit einer Brockschen Operation als Palliativmaßnahme nach wie vor eine wertvolle Behandlungsmethode darstellt.

VII. Literaturverzeichnis

1. Abbot, H.E.
Atlas of congenital heart disease,
New York, Amer. Heart Ass., 1936
2. Arciniegas, E., Parooki, Z.C., Pakimi, M., Green, E.W.
Results of two-stage surgical treatment of tetralogy of
Fallot
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 79, 876, 1980
3. Arciniegas, E., Parooki, Z.C., Pakimi, M., Perry, B.J.,
Green, E.W.
Early and late results of total correction of tetralogy of
Fallot
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 80, 770, 1980
4. Barnard, F.S., Barnard, C.N.
Recent results in the surgical treatment of Fallot's
tetralogy
South African Med. J. 49, 173, 1975
5. Barrat-Boyes, B.G., Simpson, K., Neutze, J.H.
Intracardiac surgery in neonates and infants using deep
hypothermia with surface cooling and limited cardiopul-
monary bypass
Circulation 43 - 44, 25, 1971 (Suppl. I)
6. Barrat-Boyes, B.G., Neutze, J.H.
Primary repair of tetralogy of Fallot in infancy using pro-
found hypothermia with circulatory arrest and limited
cardiopulmonary bypass: a comparison with conventional
two-stage management
Ann. Surg. 178, 406, 1973

7. Blackstone, G.H., Kirklin, J.W., Jaccottet, A.D.
Decision-making in repair of tetralogy of Fallot based
on intraoperative measurement of pulmonary arterial out-
flow tract
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 77, 526, 1979
8. Bonchek, L.I., Starr, A., Sunderland, C.C., Kenashe, V.D.
Natural history of tetralogy of Fallot in infancy. Clinical
classification and therapeutic implications
Circulation 48, 392, 1973
9. Brock, R.C.
Pulmonary valvotomy for the relief of congenital pulmo-
nary stenosis
Brit. Med. J. 1, 1111, 1948
10. Brock, R.C.
Direct cardiac surgery in the treatment of congenital pul-
monary stenosis
Ann. Surg. 136, 63, 1952
11. Brock, R.C.
Direct operations in tetralogy of Fallot
Amer. J. Cardiol. 3, 1, 1959
12. Brock, R.C.
Late results of palliative operations for Fallot's tetralo-
gy
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 67, 511, 1974
13. Lunnell, M.E., Codson, P.E., Lees, P.L., Tristram, J.C.,
Starr, A.
Results of correction of tetralogy of Fallot in children
under four years of age
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 57, 156, 1969

14. Calder, A.L., Barrat-Boyes, B.G., Brandt, P.W.T.,
Neutze, J.M.
Postoperative evaluation of patients with tetralogy of
Fallot repaired in infancy. Including criteria for use
of outflow patching and radiologic assessment of pulmo-
nary regurgitation
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 77, 704, 1979
15. Campbell, M., Deuchar, D.C., Brock, R.
Results of pulmonary valvotomy and infundibular resection
in 100 cases of Fallot's tetralogy
Brit. Med. J. 2, 111, 1954
16. Campbell, M.
Late results of operations for Fallot's tetralogy
Brit. Med. J. 2, 1175, 1958
17. Castaneda, A.R., Lamberti, J., Sade, R.M., Williams, R.G.,
Nadas, A.S.
Open-heart surgery during the first three months of life
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 68, 719, 1974
18. Castaneda, A.R., Freed, M.D., Williams, R.G., Norwood, W.J.
Repair of tetralogy of Fallot in infancy. Early and late
results
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 74, 372, 1977
19. Chiariello, L., Meyer, J., Wukasch, D.C., Hallman, G.L.,
Cooley, D.A.
Intracardiac repair of tetralogy of Fallot. Five-year
review of 403 patients
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 70, 529, 1975

12. Clayman, J.A., Ankeney, J.L. Liebman, J.
Results of complete repair of tetralogy of Fallot in
156 consecutive patients
Am. J. Surg. 130, 601, 1975
13. Criteria Committee of the New York Heart Association
Nomenclature and criteria for diagnosis of diseases of
the heart and great vessels
New York, Little-Brown, 1973
14. Reid, J.D., Wilson, J.D., Riccio, R., Hurwicz, R.
Tetralogy of Fallot. Choice of surgical procedure
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 75, 338, 1978
15. Sobell, J.D., Henkle, J., Campbell, J.
Correction of tetralogy of Fallot in the young child
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 55, 70, 1968
16. Edwards, J.E., Carey, L.L., Neufeld, H.N., Leister, R.G.
Congenital heart disease, Vol. II
Philadelphia, Saunders, 1965
17. Fallot, J.
Contribution à l'anatomie pathologique de la maladie
bleue (cyanose cardiaque)
Marseille méd. 25, 77, 138, 167, 341, 402, 1888
18. Flege, J.E., jr., Ehrenhaft, J.J.
Transventricular pulmonary valvotomy and infundibular
resection for tetralogy of Fallot
J. Thorac. Surg. 40, 1, 1960

27. Gersony, W.M., Malm, J.R.
Late results of repair of tetralogy of Fallot
in: Kirklin, J.W., Advances in cardiovascular surgery
New-York-London, Grune-Stratton, 1973
28. Gotsman, M.S., Beck, W., Barnard, C.N., O'Donovan, T.G.,
Schrire, V.
Results of repair of tetralogy of Fallot
Circulation 40, 803, 1969
29. Kaplan, S., Helmsworth, J.A., Ahearn, J.M., Benzing, G.,
Daoud, G., Schwartz, D.C.
Results of palliative procedures for tetralogy of Fallot
in infants and young children
Ann. Thorac. Surg. 5, 489, 1968
30. Kerr, A.R., Barratt-Boyes, B.G.
Surgery of tetralogy of Fallot in infancy: comparison of
shunt palliation and primary intracardiac repair
in: Barrat-Boyes, B.G., Neutze, J.L., Harris, E.A.,
Heart-disease in infancy
Edinburgh-London, Churchill-Livingstone, 1973
31. Kirklin, J.W., Payne, W.C., Theye, R.A., DuShane, J.W.
Factors affecting survival after open operation for
tetralogy of Fallot
Ann. Surg. 152, 485, 1960
32. Kirklin, J.W., Wallace, R.E., McGoon, D.C., DuShane, J.W.
Early and late results after intracardiac repair of
tetralogy of Fallot. 5-year review of 337 patients
Ann. Surg. 162, 578, 1965

33. Kirklin, J.W., Blackstone, E.H., Pacifico, A.D., Brown, R.N., Barger, L.H., jr.
Routine primary repair vs two-stage repair of tetralogy of Fallot
Circulation 60, 573, 1979
34. Klinner, W., Borst, H.G., Sebening, T., Schaudig, A., Seidel, W., Schmidt-Habelmann, P., Meissner, H., Struck, H., Dragojevic, D., Oellert, H., Bühlmeier, K., Rudolph, W.
Chirurgie am offenen Herzen, 10-jährige Erfahrungen mit dem extrakorporalen Kreislauf
forum cardiologicum 11, Mannheim, Boehringer, 1968
35. Klinner, W.
Postoperative life enhancement in cases of tetralogy of Fallot
J. cardiovasc. Surg. (Torino) 13, 255, 1972
36. Klinner, W.
Indikationsstellung, operative Technik und Ergebnisse bei Korrektur der Fallot'schen Tetralogie
Bl. für Ch., 1947, 1977
37. Klinner, W., Reichart, E.
Anomalien des rechtsventrikulären Ausflustrakts
in: Kirschner, H., Allgemeine und spezielle Operationslehre, Band VI/2: Herz und herznahe Gefäße
Berlin-Heidelberg-New-York, Springer, 1978
38. Allison, R. E., Cohen, L., Farber, A. E., Reed, R. E., Aust, D. E., Smith, R. E., Green, R. E.
Direct vision intracardiac surgical correction of the tetralogy of Fallot, pentalogy of Fallot, and pulmonary atresia defects. Report of first ten cases.
Ann. Surg. 142, 418, 1955

39. Maaser, R.
Eine Untersuchung gebräuchlicher Längen/Gewichtstabellen
- zugleich ein Vorschlag für ein neues Somatogramm
0-14-jähriger Kinder
Mtschr. Kinderheilk. 122, 146, 1974
40. Matthews, H.R., Belsey, H.R.
Indications for the Brock operation in current treatment
of tetralogy of Fallot
Thorax 28, 1, 1973
41. McMillan, J.K.R., Johnson, A.M., Macell, E.S.
Total correction of tetralogy of Fallot in young
children
Brit. Med. J. 1, 348, 1965
42. Kuraoka, K., Yokota, K., Matsuda, K., Tabeta, K., Mikasa,
Y., Kamiya, T., Baba, K., Nakano, H., Hayashidera, T.,
Iori, O.
Long-term hemodynamic evaluation of primary total correction
of tetralogy of Fallot during the first two years of life
Arch. Jap. Chir. 42, 315, 1973
43. Pacifico, A.D., Fargeron, L.F., jr., Kirklin, J.W.
Primary total correction of tetralogy of Fallot in
children less than four years of age
Circulation 48, 1085, 1973
44. Pfaundler, M., Schlossmann, A.
Handbuch der Kinderheilkunde, 4. Aufl. Bd. I - IV.
Leipzig, Vogel 1926
45. Poirier, R.A., McGoon, D.C., Danielson, G.K., Wallace, R.B.,
Ritter, D.G., Moodie, D.S., Wiltse, C.G.
Late results after repair of tetralogy of Fallot
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 73, 900, 1977

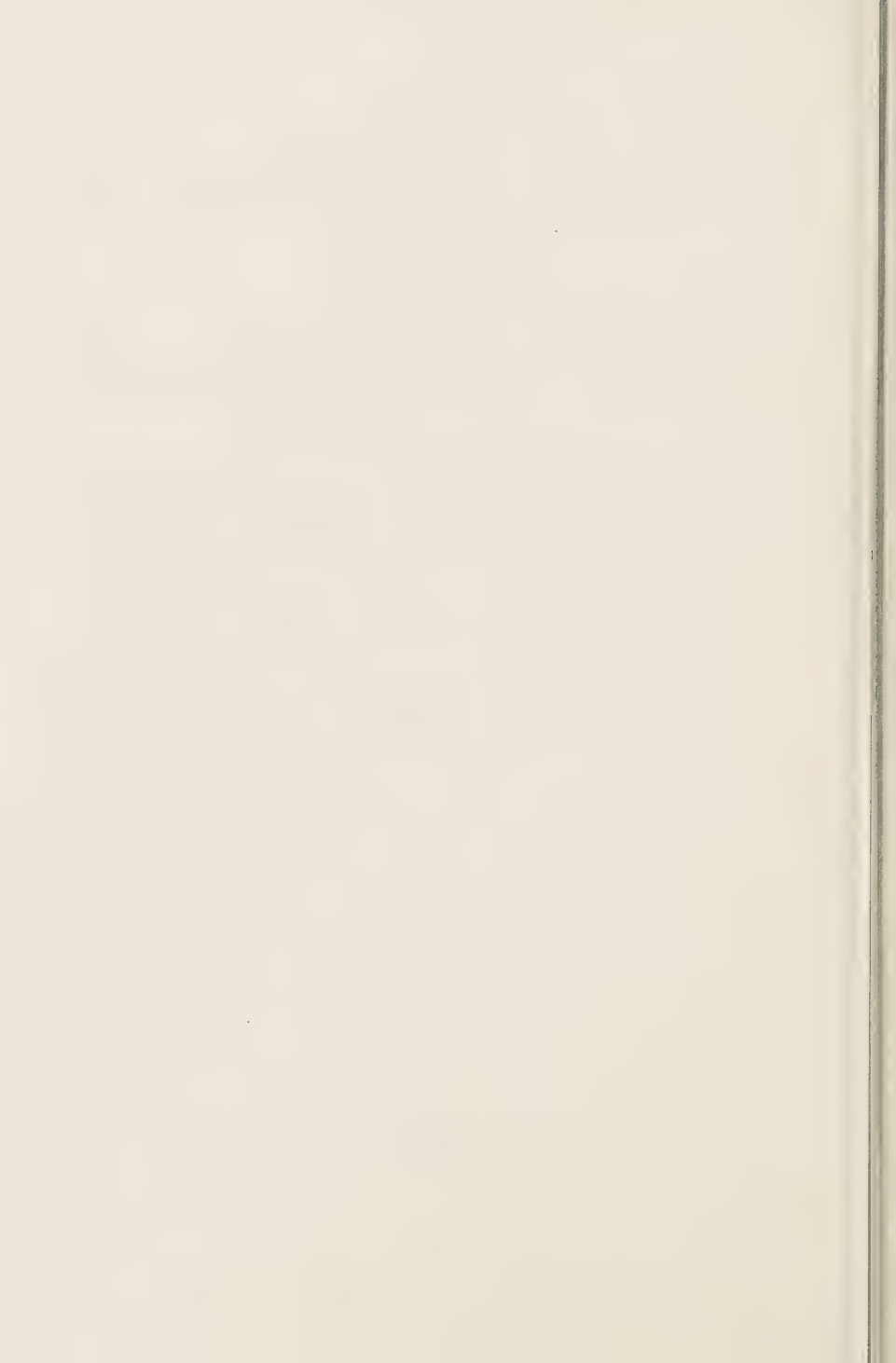
46. Fuga, F.J., DuShane, J.W., McGoon, D.C.
Treatment of tetralogy of Fallot in children less than
4 years of age
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 64, 247, 1972
47. Kees, G., Tarr, P.
Total correction of Fallot's tetralogy in patients
less than 1 year
Brit. Heart J. 35, 898, 1973
48. Khomer, J., Van der Mark, P., Zipstra, W.G.
Pulmonary valve incompetence. II. Application of electro-
magnetic flow velocity catheters in children
Cardiovasc. Res. 10, 46, 1976
49. Richardson, G., Clarke, W.
Tetralogy of Fallot. Risk factors associated with complete
repair
Brit. Heart J. 38, 926, 1976
50. Kuzyllo, L., Lihili, L.R., Mullins, G.W., McNamara, D.G.
Hemodynamic evaluation of 224 patients after intracardiac
repair of tetralogy of Fallot
Amer. J. Cardiol. 34, 565, 1974
51. Sabiston, D.C., Coruelli, W.F., Griley, J.H., Neill, J.A.,
Ross, R.S., Johnson, H.T.
The diagnosis and surgical correction of total obstruction
of the right ventricle
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 48, 577, 1964
52. Sandifort, E.
Observations anatomico-pathologicae
Ludg. Bat. P. v. d. Eyk, 1777

53. Starr, A., Bonchek, L.J., Sunderland, C.C.
Total correction of tetralogy of Fallot in infancy
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 65, 45, 1973
54. Stensen, N.
in: Bartholin, T., Acta med. philosophica, hafniencia,
Vol. 1, 202, 1671/72
55. Stephenson, L.W., Friedman, M., Edmunds, L.W., jr.
Staged surgical management of tetralogy of Fallot in infants
Circulation 58, 837, 1978
56. Sunderland, C.C., Matarazzo, R.G., Lees, M.H., Menashe, V.D.,
Bonchek, L.J., Rosenberg, J.A., Starr, A.
Total correction of tetralogy of Fallot in infancy.
Postoperative hemodynamic evaluation
Circulation 48, 398, 1973
57. Taussig, H.E.
Tetralogy of Fallot especially the care of the cyanotic
infant and child
Pediatrics 1, 307, 1948
58. Taussig, H., Crawford, H., Pelargonio, S., Zacharioudakis, S.
Ten to thirteen year follow-up on patients after a
Blalock-Taussig operation
Circulation 25, 630, 1962
59. Venugopal, P., Subramanian, S.
Intracardiac repair of tetralogy of Fallot in patients
under 5 years of age
Ann. Thorac. Surg. 18, 228, 1974

60. waterston, D.J., Stark, J., Ashcraft, K.w.
Ascending aorta-to-right pulmonary artery shunts: experience with 100 patients
Surgery 72, 897, 1972
61. weinberg, M., jr., Biscoff, J.I., Bucheleres, H.G., Augustsson, M.H., Behraves, M., Andersen, J.H., Fell, E.H., Gasul, E.M.
Pulmonary valvulotomy and infundibulotomy in infants
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 44, 433, 1962
62. Weiss, M., Weiss, J., Cotton, J., Nicolas, F., Binet, J.P.
A study of the EEG during surgery with deep hypothermia and circulatory arrest in infants
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 70, 316, 1975
63. Woodson, R.D., Burnell, R.H., Herr, A.H., Lees, M.H., Starr, A.
Surgical management of tetralogy of Fallot in children under age four
Ann. Surg. 169, 257, 1969
64. Zerbini, E.J., Macruz, R., Bittencourt, D., Jatene, A., Filho, C.M.C.
Study of a series of 274 cases of pulmonic stenosis associated with interventricular septal defects corrected under extracorporeal circulation
J. Cardiovasc. Surg. (Torino) 1, 209, 1966
65. Zerbini, E.J.
The surgical treatment of the complex of Fallot: late results
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 58, 158, 1969

Mein Dank gilt Herrn Prof. Dr. W. Klinner,
der mir Einrichtungen der Klinik sowie
Unterlagen und Daten zur Auswertung zur
Verfügung gestellt hat.

Herrn Prof. Dr. B. Reichart danke ich für
die Überlassung des Themas. Durch seine
objektive Kritik und konstruktiven Hin-
weise hatte er wesentlichen Anteil an der
Fertigstellung dieser Arbeit.



Lebenslauf

Name: Felgenhauer
Vorname: Norbert
Geburtstag: 24. Juni 1950
Geburtsort: Amberg
Eltern: Dr. med. Waldemar Felgenhauer
Dr. med. Ursula Felgenhauer, geb. Buschalik
Schulbesuch: 1956 - 60 Volksschule Grafenwöhr
1960 - 66 Karl-Gymnasium Eschenbach
1966 - 69 Kepler-Gymnasium Weiden
wehrdienst: 1969 - 70 Grundwehrdienst
Studium: 1970 - 71 Studium der Allgemeinen Naturwissen-
schaften an der Universität München
1971 - 72 Studium der Physik an der Universi-
tät München
1972 - 75 Studium der Medizin an der Universi-
tät Frankfurt
1975 - 79 Studium der Medizin an der Universi-
tät München
9. Mai 1979 Ärztliche Prüfung
Approbation: 6. Juni 1979
Berufliche
Tätigkeit: Januar 1980 - August 1981 wissenschaftlicher
Assistent an der Herzchirurgischen Klinik der
Ludwig-Maximilians Universität München.
Seit September 1981 Assistenzarzt in der Toxi-
kologischen Abteilung der II. Medizinischen
Klinik der Technischen Universität München

